

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1909-1910. — N° 101

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'URTICAIRE PIGMENTAIRE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 26 Juillet 1910

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Louis **BARRIÈRE**

Né le 19 mai 1884, à Saint-Cloud (Algérie).



LYON

A. REY, IMPRIMEUR-ÉDITEUR DE L'UNIVERSITÉ

4, RUE GENTIL, 4

Juillet 1910

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON
Année scolaire 1909-1910. — N° 101

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE
L'URTICAIRE PIGMENTAIRE

THÈSE

PRÉSENTÉE

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Et soutenue publiquement le 26 Juillet 1910

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Louis **BARRIÈRE**

Né le 19 mai 1884, à Saint-Cloud (Algérie).



LYON

A. REY, IMPRIMEUR-ÉDITEUR DE L'UNIVERSITÉ

4, RUE GENTIL, 4

—
Juillet 1910

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

MM. HUGOUNENQ DOYEN.
J. COURMONT ASSESSEUR.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. CHAUEAU, AUGAGNEUR, MONOYER, SOULIER, TRIPIER, CAZENEUVE

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. LEPINE
Cliniques chirurgicales	TEISSIER
Clinique obstétricale et Accouchements	BARD
Clinique ophtalmologique	PONCET
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JABOULAY
Clinique des maladies mentales	FABRE
Clinique des maladies des enfants	ROLLET
Clinique des maladies des femmes	NICOLAS
Physique médicale	PIERRET
Chimie médicale et pharmaceutique	WEILL
Chimie organique et Toxicologie	POLLOSSON (A)
Matière médicale et Botanique	CLUZET
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	HUGOUNENQ
Anatomie	MOREL
Anatomie générale et Histologie	BEAUVISAGE
Physiologie	GUIART
Pathologie interne	TESTUT
Pathologie et Thérapeutique générales	RENAUT
Anatomie pathologique	MORAT
Médecine opératoire	ROQUE
Médecine expérimentale et comparée	COLLET
Médecine légale	PAVIOT
Hygiène	POLLOSSON (M.)
Thérapeutique	ARLOING
Pharmacologie	LACASSAGNE
	COURMONT (J.)
	PIC
	FLORENCE

PROFESSEURS ADJOINTS

Physiologie, cours complémentaire	MM. DOYON
Maladies des oreilles, du nez et du larynx	LANNOIS,
Pathologie externe	VALLAS,
Maladies des voies urinaires	ROCHET.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Chimie minérale	MM. BARRAL	agrégé
Propédeutique chirurgicale	BÉRARD,	—
Propédeutique de gynécologie	CONDAMIN,	—
Chirurgie infantile	NOVE-JOSSERAND, ag.	—
Accouchements	COMMANDEUR	—
Matière médicale	MOREAU	—
Embryologie	REGAUD,	—
Anatomie topographique	PATEL	—

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
SAMRUC	REGAUD	J. LEPINE	NOGIER
COURMONT (P.)	COMMANDEUR	LESIEUR	LATARGET, ch...
CHATIN	GAYET	Etienne MARTIN	BÉRIEL, ch...
VILLARD	NEVEU-LEMAIRE	LAROYENNE	BRETIN, ch...
TIXIER	PATEL	VORON	THEVENOT, ch...

M. BAYLE, Secrétaire.

EXAMINATEURS DE LA THÈSE

MM. NICOLAS, *Président*; LANNOIS, *Assesseur*,
MM. NEVEU-LEMAIRE et LESIEUR, *Agrégés*.

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A la mémoire de mon Père

LE DOCTEUR BARRIÈRE

Mort victime de son dévouement.

A la mémoire de mon Oncle

LE DOCTEUR Z. SABATIER

Mort victime de son devoir.

A la mémoire de mon Oncle

LE CAPITAINE E. BARRIÈRE

A MA MÈRE

*Son dévouement si éclairé m'a toujours soutenu
dans mes efforts vers le but que je poursuivais.
Que cette thèse lui soit dédiée en témoignage
bien insuffisant de la reconnaissance infinie et
de la profonde affection que je lui dois.*

A MA SŒUR

A MON GRAND-PÈRE

Le Docteur SABATIER

A MON ONCLE

Monsieur A. BARRIÈRE

et

A MA TANTE

Mademoiselle M. BARRIÈRE

*En souvenir de l'affection qu'ils m'ont toujours
témoignée et qui me fut d'un si précieux secours.
Qu'ils soient assurés de ma vive et bien affec-
tueuse reconnaissance.*

A TOUS MES PARENTS ET AMIS

A mon Président de Thèse

MONSIEUR LE PROFESSEUR NICOLAS

Professeur de clinique à la Faculté de médecine
de Lyon.

C'est avec un sentiment de tristesse, mais aussi de fierté, que nous adressons, à la fin de nos études médicales, un souvenir ému à la mémoire de notre Père, le D^r Barrière, et de notre Oncle, le D^r Sabatier. Par leur vie toute de travail et de dévouement, et par leur mort si noble, ils nous ont donné l'exemple du devoir, nous y penserons pendant toute notre carrière.

Nous sommes heureux de pouvoir encore profiter de l'expérience de notre Grand-Père, le D^r Sabatier, et nous souhaitons que sa carrière médicale, déjà longue de plus de cinquante ans, ne soit pas près de se terminer.

Avant de commencer cette étude, qu'il nous soit permis de remercier M. le professeur Nicolas, du grand honneur qu'il nous fait en voulant bien présider notre thèse ; c'est à lui que revient l'idée première de ce travail et il nous a toujours réservé un aimable accueil à la clinique des maladies cutanées.

Nous sommes reconnaissant à tous nos Professeurs de la Faculté des excellentes leçons qu'ils nous ont données.

Pendant notre année d'internat à l'hôpital de Bourg nous avons toujours apprécié les bons conseils de nos

Maitres : M. le Dr Nodet, en particulier, nous a fait très aimablement profiter de son expérience : qu'ils soient assurés de notre respectueuse reconnaissance.

M. le Dr Moutot, chef de clinique à la Faculté, a bien voulu nous prêter son concours pour mener à bonne fin notre thèse, nous le remercions vivement de son obligeance et de son amabilité.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'URTICAIRE PIGMENTAIRE

INTRODUCTION

Grâce aux travaux récents dont *l'urticaire pigmentaire* a été l'objet, ses formes cliniques et ses caractères histologiques sont mieux connus, son étiologie ne se présente plus comme un problème à élucider ; toutefois sa nature donne encore lieu à de nombreuses discussions.

Nettleship ne s'était pas prononcé à son sujet ; Colcott Fox lui trouvait des analogies avec le xanthelasma, d'autres observateurs l'assimilaient au lupus ; Sangster la rattachait pourtant aux urticaires et son avis était partagé par bon nombre de ses collègues. Raymond, dans sa thèse¹, fait de la maladie, une angionévrose compliquée de trophonévrose ; on l'a assimilée enfin à certaines tumeurs, aux nævi en particulier (Neisser et, actuellement, Darier).

A l'occasion d'une observation récente, publiée en mars 1910, M. le professeur Nicolas nous a conseillé

¹ Paris, 1888.

d'étudier la nature de l'urticaire pigmentaire et de voir s'il n'est pas possible de considérer, d'une manière définitive, cette affection comme une forme spéciale de l'urticaire.

Nous nous proposons, dans ce travail, de continuer, jusqu'à nos jours, l'historique de la maladie, déjà fait par Raymond jusqu'en 1888, de passer en revue les nombreuses théories auxquelles a donné lieu l'étiologie de la dermatose et, après avoir étudié ses caractères cliniques et histologiques, son évolution et son diagnostic, nous reviendrons sur la nature de l'urticaire pigmentaire pour la classer dans la nombreuse catégorie des urticaires chroniques dont elle présente les principaux symptômes.

HISTORIQUE

Ce n'est que depuis une quarantaine d'années que les caractères cliniques, et surtout les caractères histologiques de l'urticaire pigmentaire l'ont différenciée des autres espèces d'urticaires. Il est probable que les anciens dermatologistes la confondaient avec d'autres maladies de la peau dont il est possible, aujourd'hui, de la distinguer.

En 1869, Nettleship, le premier, l'étudia sur une enfant qui présentait une éruption urticarienne laissant des taches persistantes de couleur brun clair. Il publia son observation sous le titre de « urticaire laissant des taches brunes et durant depuis deux ans environ ».

Cinq ans plus tard, Baker observait un cas semblable dont il fit part à T. Fox ; celui-ci reconnut une maladie identique à celle dont il venait de soigner trois cas et communiqua les quatre observations à la Société clinique de Londres, en 1874.

Quelques mois auparavant, Morrow de New-York, publiait sous le titre d'« érythème papuleux » l'observation d'une éruption étrange qu'il ne parvenait pas à classer parmi les maladies connues.

De 1874 à 1878 quelques nouveaux cas furent publiés

à Londres par Barlow et par Sangster. Morrow, les ayant passés en revue, reconnut les caractères de la maladie qu'il avait observée en 1874 et refit son diagnostic pour celui d'*urticaria pigmentosa*, qui venait d'être proposé par Sangster.

En 1879, Barlow, Goodhart ; en 1880, Pye Smith, Cavafy, Mackenzie publièrent de nouvelles observations de la maladie ; en 1881, Tilbury Fox et Mackenzie en présentèrent d'autres cas.

Colcott Fox, en 1883, fait paraître le premier travail d'ensemble sur cette affection et le présente sous le nom d'*urticaria pigmentosa* ou *xanthelasmaïdea*.

En 1884, G.-H. Fox, en 1885, Crocker, communiquent de nouvelles observations faites à Londres et à New-York. Duhring, en Amérique, Liveing et Cavafy en Angleterre consacrent à la maladie, des chapitres dans les traités qu'ils publient.

En Allemagne, les deux premières observations furent publiées par Pick, qui en fit l'examen microscopique. En 1881, Lewinsky cite deux nouveaux cas de la dermatose qu'il considère comme une *angio-névrose*. En 1883, Unna, G. et F. Hoggan étudient l'anatomie pathologique de l'urticaire pigmentaire ; en 1886, Lasansky fait connaître un nouveau cas ; la même année, Kaposi présente un malade à la Société de médecine de Vienne et Unna communique au LIX^e Congrès des naturalistes, à Berlin, un travail très important sur l'anatomie et la pathogénie de l'urticaire pigmentaire.

En France, le premier cas est observé en 1883 par

Feulard et diagnostiqué par Vidal. En 1884, Brocq donne, dans les *Annales de dermatologie*, une analyse très détaillée du travail de C. Fox.

Les années suivantes, plusieurs cas sont observés par Fournier, Vidal, Quinquaud ; ils sont publiés par Raymond qui, en 1888, consacre sa thèse à l'étude de l'urticaire pigmentaire : il classe la maladie comme une *angionévrose* compliquée de *trophonévrose*.

En Russie, le D^r Pospeloff eut, paraît-il, l'occasion d'observer deux cas de la maladie, mais les détails qu'il envoya à Raymond furent insuffisants pour être publiés.

Après Raymond les observations les plus intéressantes et les études les plus sérieuses sont dues, en Angleterre, à W. Beatty, Radcliffe, Crocker, Morrow, G.-H. Fox, Gilchrist, Robinson, Elliott, Wondert, Cutler, etc., et surtout à Graham Little qui publia, en 1905 et 1906, un travail très documenté (in *British Journal of Dermatology*).

En Allemagne nous citerons les travaux de Pick, Lewinsky, Lasansky, Blümer, Unna, Bäumer, Rona, Kaposi, Raab, Kreibich, Doutrelepont, Breda, Nobl, Jadassohn, etc.

En France les plus importantes études sont celles de Feulard, Vidal, Hallopeau, Perrin, Leredde, Nicolas et Moutot, Bonnet, etc.

Enfin les récents traités de dermatologie consacrent tous un chapitre à l'urticaire pigmentaire, en particulier ceux de Brocq, d'Hallopeau et Leredde, de Darier, de Kaposi, de Gaucher, dans le traité de Brouardel et Gilbert, de Thibierge, dans celui de Charcot et Bou-

chard, etc. (On trouvera le détail des publications dans l'index bibliographique).

Enfin, les formes rares, comme les formes cicatricielles, cycliques et érythémateuses ont été bien étudiées, en particulier, par Hallopeau et Leredde,

A mesure que la maladie était mieux connue, la dénomination qu'on lui consacrait subissait de nombreux changements.

Les premiers cas furent décrits sous des titres très divers : Nettleship parlait d'une « urticaire permanente laissant des taches brunes » ; Baker l'appelait « érythème permanent » et Morrow « érythème papuleux »,

T. Fox, pensant trouver une analogie entre cette maladie et le xanthelasma, propose l'appellation de *xanthelasmaïdea*.

Sangster propose le nom d'*urticaria pigmentosa*, Goodhart pense que les modifications cutanées sont mieux rendues par le terme d'*urticaria perstans* ; c'est aussi la dénomination admise par Pick qui reconnaît deux sortes d'*urticaria perstans*, l'une où l'éruption ne laisse aucune pigmentation, l'autre dans laquelle il reste une coloration durable de la peau. Attribuant à un processus hémorragique la pigmentation de l'*urticaria pigmentosa*, il propose même le nom d'*urticaria perstans hémorragique*.

Mais Lewinsky fait remarquer que la persistance des élevures n'est pas le caractère principal de la maladie, et préfère le nom d'« urticaire pigmentée »,

Dès 1884, en effet, les auteurs s'accordent à rattacher cette affection à l'urticaire.

Raymond admet, lui aussi, cette dénomination, tout

en faisant remarquer qu'elle ne vise que deux de ses signes les plus importants : la saillie urticarienne et la pigmentation.

Hallopeau et Leredde, avec les termes d'*urticaire lichénoïde et pigmentée persistante*, *urticaire érythémateuse pigmentée cyclique*, ne visent que des variétés de l'urticaire pigmentaire.

L'appellation de Sangster est aujourd'hui consacrée par l'usage, avec raison, semble-t-il, car, s'il existe des urticaires qui laissent, après leur disparition, des taches rosées, elles sont loin de ressembler à la maladie urticaire pigmentée.

On a reproché à cette dénomination de rattacher la maladie aux autres variétés de l'urticaire ; plusieurs auteurs ont, en effet, des opinions différentes à ce sujet ; nous y reviendrons dans le chapitre consacré à la nature de la maladie.

ÉTIOLOGIE

Malgré les travaux récents, l'étiologie de l'urticaire pigmentaire est encore mal connue. Les statistiques montrent que la maladie fut surtout observée en Angleterre. Sur 145 cas, Graham Little en notait, en 1906, 62 anglais, 34 allemands, 24 français, 16 autrichiens, 9 en d'autres pays.

M. le Dr Bonnet, de Lyon, ne signale aussi que 25 cas environ, publiés en France; en Amérique on en connaît de 15 à 20 cas.

Début. — La maladie commence, en général, pendant la première enfance, surtout pendant deux périodes: les premiers quinze jours après la naissance, comme dans l'observation typique de M. le Dr Nicolas¹, et les deux ou trois premiers mois.

On l'a vue pourtant exister à la naissance (obs. I, XXX, XXXVI); Raab publia, en 1900, une observation du même genre²; Reiss en signala un autre cas en 1903.

Le début de l'affection pendant l'enfance était, autre-

¹ *Province médicale*, 5 mars 1910.

² *Société de dermatologie de Breslau*, 1900.

fois, une condition nécessaire pour en affirmer le diagnostic ; c'est ainsi qu'en 1904 Tenneson et Leredde hésitent à faire, chez un malade, le diagnostic d'urticaire pigmentaire, parce que l'éruption avait commencé à dix ans. Il y avait pourtant les caractères typiques de la maladie et la biopsie révéla dans le derme une infiltration abondante de *mastzellen*, symptôme histologique des plus importants.

De nombreux cas à début tardif ont été publiés dans ces dernières années. Graham Little a relevé les noms des auteurs de ces observations ainsi que l'âge des malades. Nous ajoutons à son compte rendu les cas du même genre notés depuis 1905 et classés d'après la date de leur publication.

Colcott Fox, observation d'un malade de . .	15 ans
Liveing, — — — . .	14 —
Mackenzie, — — — . .	23 —
Eddowes, — — — . .	28 —
Rutherford, — — — . .	14 —
Hutchinson, — — — . .	14 —
Gr. Little, — — — . .	35 —
Wallace Beatty, — — — . .	13 —
— — — — — . .	14 —
— — — — — . .	23 —
Robinson, — — — . .	16 —
Elliott, — — — . .	28 —
Hallopeau, — — — . .	adulte
Darier, — — — . .	55 ans
Darier, — — — . .	16 —
Quinquaud, — — — . .	45 —
Blümer, — — — . .	16 —
Veiel, — — — . .	20 —
Kaposi, — — — . .	13 —
Lesser, — — — . .	37 —
Dubois-Havenith, — — — . .	38 —
Breda, — — — . .	41 —
Tenneson et Leredde, — — — . .	10 —

Besnier, observation	d'un malade	de . . .	adulte
Balzer et Fernet	—	—	. . . adulte
Bohac,	—	—	. . . 27 —
Vorner,	—	—	. . . 37 ans
Gassmann,	—	—	. . . 42 —

Il n'y a d'ailleurs pas de différences histologiques suivant l'âge.

Quelques faits observés en dehors de l'enfance ont été discutés, l'examen microscopique n'en ayant pas été fait. Il existe en effet chez les enfants, mais plus souvent chez les adultes, des cas d'urticaire laissant des taches analogues à celles de l'urticaire pigmentaire. En dehors des caractères cliniques, c'est l'examen histologique qui différencie ces urticaires de l'affection dont nous nous occupons. Nous reviendrons sur ces variétés : *urticaire perstans*, *maladie de Quinquaud*, *urticaire hémorragique*.

Fréquence. — L'urticaire pigmentaire se rencontre surtout dans les pays Saxons où le type blond est le plus fréquent. G. Little insiste sur ce fait que les bruns, les Latins par exemple, sont bien plus rarement affligés de cette dermatose.

Les garçons sont atteints en plus grand nombre que les filles. G. Little donne comme proportion 60 pour 100 des cas chez les garçons.

Causes de l'affection. — Quant aux causes de cette affection beaucoup de suppositions ont été faites à leur sujet. A la suite de quelques observations où la maladie avait débuté quelques jours après la vaccination (G. Little, Pick, Lasanski) on avait supposé que l'urti-

caire pigmentaire pouvait être due à l'*inoculation du vaccin*, mais l'on n'a jamais pu établir de rapport constant de cause à effet entre la vaccine et l'affection cutanée. D'ailleurs les cas d'éruption pigmentaire congénitale ou apparaissant quelques jours après la naissance échappent à cette explication.

Il en est de même pour les cas de varicelle apparaissant quelque temps avant l'urticaire (obs. de Colcott Fox et de Woldert).

La rougeole ne paraît pas davantage être l'origine de l'urticaire pigmentaire. Cutler signale, sans penser d'ailleurs à une origine rubéolique, un malade chez lequel la dermatose fut précédée d'une éruption de rougeole.

Bien que les anomalies de la pigmentation soient parmi les particularités des personnes les plus souvent transmises à leurs descendants, l'*hérédité* ne paraît avoir, elle non plus, aucune part dans l'étiologie de la maladie de Nettleship, malgré quelques observations assez remarquables. C'est ainsi que G. Little a noté la maladie chez quatre personnes d'une même famille: la mère, la fille et deux cousins; Darier, chez les trois frères aînés d'une famille, le quatrième restant indemne; Beatty, en 1891, signale, chez deux frères, une éruption urticarienne pigmentée, mais, dans le plus grand nombre des cas, la dermatose n'atteint qu'un membre de la famille.

Ce que l'on a remarqué le plus souvent, ce sont des *troubles nerveux* soit chez les parents, soit dans les antécédents personnels du sujet. Bréda en particulier, partant de ce fait que des causes psychiques peuvent,

chez l'adulte, provoquer des lésions cutanées diverses et, en particulier, l'urticaire, admet dans certains cas une origine nerveuse des lésions : une grande frayeur par exemple, comme dans l'observation VII.

Dans un cas de Perrin, en 1903, la mère avait eu de l'urticaire dans la jeunesse et une violente émotion pendant la grossesse du sujet observé ; les deux premiers enfants étaient bien portants, le seul atteint était celui qu'elle portait quand elle éprouva cette forte émotion.

Dans un cas de Wickham, la mère était très nerveuse, dans un autre de G. Little, la mère était épileptique et plusieurs de ses parents étaient atteints du mal comitial (obs. XXXII).

Darier cite un malade dont la mère avait souvent manifesté des accidents hystériques, le père lui-même était nerveux et sujet aux migraines.

Mosso avait déjà signalé la transmission d'une maladie nerveuse de la mère au fœtus et l'on a pu observer la mort de l'enfant au sein, à la suite d'une émotion intense de la mère ; mais l'on peut se demander quel processus, altération du lait maternel, du chimisme de l'hématose chez le nouveau-né, a donné lieu, non à des accidents érythémateux d'ordre banal, mais à une dermatose tenace, et comment il se fait que, sans altération des viscères, la peau seule soit atteinte (Bréda).

On a relevé aussi quelques accidents nerveux dans les antécédents *personnels* des malades et, dans certains cas, on leur a attribué la cause de l'éruption urticarienne. C'est ainsi qu'une jeune femme, citée par Balzer et Fernet, avait eu dans sa jeunesse des crises nerveuses ; à onze ans, elle fut atteinte de chorée et depuis resta

sujette à des migraines violentes; l'éruption aurait eu lieu à la suite d'une forte émotion (obs. XIX). Un malade de G. Little avait eu des attaques dans sa jeunesse; son éruption apparut, chez lui aussi, à la suite d'une vive émotion. Un petit malade de Lasanski était sujet à des crises d'éclampsie et mourut d'ailleurs dans une attaque. Mais tous ces cas ne forment que la minorité des observations et il faut chercher d'autres explications.

Hutchinson pensait que des *piqûres d'insectes* pouvaient être l'origine de la maladie, mais, comme le fait remarquer G. Little, une éruption qui dure aussi longtemps, doit avoir d'autres causes; d'ailleurs les insectes ne produiraient pas des lésions localisées surtout sur les parties du corps les mieux protégées, comme la poitrine ou les cuisses, ou bien ne produiraient pas d'éruption sur la figure s'ils se tenaient dans les vêtements. Enfin les cas héréditaires et les lésions des muqueuses échappent à cette explication.

Quelques causes prédisposantes ont été signalées; chez un petit malade de Bréda, l'éruption se montra à la suite d'un refroidissement; chez un malade de Raymond, ce fut après un bain sulfureux que l'on constata le début de la maladie.

Dans l'observation III (Darier), la dermatose fut peut-être due à des irritations cutanées répétées : depuis quinze ans le sujet abusait des frictions au gant de crin et prenait deux bains de sulfurine par semaine.

En somme, toutes ces explications sont insuffisantes et l'étiologie serait restée « à l'état de problème » (Kaposi) si l'on n'avait trouvé d'autres théories plus

générales : celle de G. Little par exemple pour qui l'urticaire pigmentaire serait due à une infection agissant surtout sur le sang et se rapprocherait ainsi des purpuras, théorie sur laquelle nous reviendrons dans l'étude de la pathogénie de l'urticaire pigmentaire, et surtout les théories de l'*intoxication* et de l'*auto-intoxication*.

La première n'est basée que sur quelques rares observations : l'intoxication pouvait être attribuée à la mère (cas de Jacquet, obs. V) qui aurait été soumise pendant la grossesse aux injections de morphine et l'on sait que la morphine est facilement urticarigène, sans donner lieu pourtant à une espèce spéciale d'urticaire.

Chez un malade, cité par Pautrier et Fernet, l'alcool pouvait être incriminé : le père était en effet un éthylique invétéré.

Mais ce sont surtout les *auto-intoxications*, digestives ou hépatiques, qui paraissent être cause de l'urticaire pigmentaire, en déterminant chez le malade une *irritation chronique*. Cette théorie paraît, au premier abord, loin d'être prouvée. Dans la plupart des cas, en effet, les parents sont en bonne santé, exempts de maladies cutanées et de syphilis et, si Raymond a pu observer dans les antécédents héréditaires des névropathes, des éclamptiques, une hémiatrophie faciale, ou des arrêts de développement, comme le bec-de-lièvre par exemple, on n'y trouve que rarement des maladies graves. Ce que l'on rencontre le plus souvent ce sont des accidents herpétiques ; varices, hémorroïdes, arthrites déformantes, etc., ce que l'on appelle aujourd'hui la *diathèse arthritique*. Mais, en général, l'enfant est né à terme, paraît bien portant, nourri au

sein et bien développé et G. Little insistait sur ce fait que l'éruption pigmentée paraissait atteindre les sujets les plus vigoureux. Cependant les antécédents arthritiques ne sont pas à éliminer dans l'étiologie ; quant à ces observations d'enfants bien constitués, nous pouvons y trouver des symptômes de troubles gastriques ou hépatiques, légers souvent, mais suffisants pour faire admettre un peu d'auto-infection. C'est ainsi que la malade signalée par Darier, dans l'observation II, avait un teint jaunâtre et un peu terreux ; la digestion était normale, le foie et la rate de dimensions ordinaires, mais on trouva dans l'urine un peu de bile ; de l'indican et une quantité notable d'urobiline. La mère de la malade était morte d'une maladie de foie.

Le sujet de l'observation III souffrait d'une maladie d'estomac depuis quinze ans, et se plaignait de douleurs quatre ou cinq heures après les repas. Il n'avait jamais eu d'ictère franc, mais son teint était jaunâtre. L'examen de l'urine montra une teinte hémaphéique avec l'acide azotique.

Un autre cas de Darier (obs. IV) signalé chez le sujet un teint frais et rose, mais il digère mal, se plaint de tendance au sommeil après les repas, et l'on trouve dans son urine de l'indican en proportions notables.

L'observation V est assez curieuse : chez les trois enfants atteints d'urticaire pigmentaire, on ne constate pas de troubles digestifs, mais le quatrième, exempt de toute dermatose, a le teint jaune ; son foie est gros et sensible, et l'on trouve aussi de l'indican dans ses urines.

Un malade de G. Little avait eu un frère né avec de

l'ictère ; un autre (obs. XXXI) avait eu plusieurs frères atteints à leur naissance d'ictère ayant persisté pendant un mois. Une autre de ses malades a un appétit irrégulier ; son abdomen est ballonné, et elle a des terreurs nocturnes depuis l'âge de deux ans.

Dans les *Annales de dermatologie* de 1889, Balzer cite un cas d'urticaire pigmentaire ayant débuté à la suite d'un ictère. Mibelli, en 1888, signale un cas d'urticaire pigmentaire chez un enfant atteint d'ictère à la naissance. Plus récemment, MM. Nicolas et Moulot ont publié (*Province médicale*, mars 1910), le cas d'une petite malade atteinte d'urticaire pigmentaire, dont l'origine digestive n'est peut-être pas à éliminer, malgré l'apparence de bonne santé de l'enfant. « Elle n'a jamais eu de diarrhée, de vomissements, ni d'autres symptômes de gastro-entérite. L'alimentation a été correcte dans la qualité des aliments, mais l'enfant est trop grasse, elle mange trop, semble-t-il, son abdomen est volumineux, un léger chapelet costal décèle un peu de rachitisme. »

En somme, un examen approfondi des observations pourrait peut-être révéler plus souvent une origine toxique et apporter de nouveaux arguments à une théorie qui paraît d'autant plus justifiée qu'une hygiène digestive correcte a donné de fréquentes améliorations, alors qu'une thérapeutique active avait échoué.

ÉTUDE CLINIQUE

L'urticaire pigmentaire est aujourd'hui parfaitement différenciée au double point de vue clinique et anatomique. Nous allons étudier ses principaux caractères et son évolution, nous verrons ensuite les résultats des examens histologiques faits pendant ces dernières années.

Début de la maladie. — Les observations sont rares où la maladie a commencé soit par des phénomènes nerveux, soit par des irritations cutanées, soit par une maladie éruptive. En général, la santé ne paraît pas altérée au début de l'affection urticarienne, pas plus d'ailleurs qu'elle ne le sera à la période d'état. Sans aucun prodrome, l'affection apparaît sous la forme de *taches* colorées en rouge, bien remarquées par Raymond, qui est un des rares auteurs ayant signalé les taches dans les symptômes du début.

Ces lésions sont de dimensions variables, de un à plusieurs centimètres de diamètre ; leur couleur les a fait prendre parfois pour des brûlures, des contusions, un érythème par compression ; le plus souvent elles n'ont pas été observées.

A ces taches succèdent rapidement des *élévures* très rouges, quelquefois rosées seulement, ou bien des *papules ortiées* entourées d'une auréole rouge; c'est souvent le premier symptôme qui attire l'attention et il est signalé par tous les auteurs; pour Perrin¹, c'est le phénomène initial; pour Kaposi², l'affection commence par des éruptions successives d'*érythème versicolore*, généralement ortié, mais à élévures persistantes, irritables ou excitables, pouvant même être provoquées artificiellement.

Gr. Little constate aussi que la première éruption est du type urticarien.

Au bout de quelques temps, les éléments changent de coloration: de rosés ou rouges, ils passent au brun plus ou moins foncé; en même temps ils s'affaissent et diminuent sensiblement de hauteur. La disparition de l'élévure rouge primitive est nettement signalée par Lasanski: il la vit, dans un cas, pâlir, puis disparaître en quelques heures, laissant une tache brunâtre, sans aucune saillie.

Hallopeau et Leredde³ constatent aussi que les lésions, d'abord érythémateuses, papuleuses et ortiées, s'atténuent graduellement, tout en prenant une teinte bistrée, qui vient doubler la coloration rouge, et persiste après la disparition de cette coloration.

Brocq a noté que les éléments du début peuvent être bien nettement urticariens, avec centre blanchâtre

¹ Perrin, in *Pratique dermatologique*, t. IV.

² Kaposi, traduct. Besnier et Doyon, 1891.

³ Hallopeau et Leredde, *Traité de dermatologie*.

surélevé et zone périphérique rouge. Au bout d'un certain temps, les élevures s'affaissent, se pigmentent, et prennent graduellement une teinte variant du brun au jaune clair.

Cette transformation des saillies urticariennes en plaques brunes se fait en un temps variable ; de quelques heures à quelques jours (Raymond, Brocq) ; pour Perrin la plaque pigmentée succède presque immédiatement à l'élevure ortiée ; dans une observation de Bréda la transformation se serait faite en une vingtaine de jours.

Nous ne nous occupons ici que du début ordinaire de la maladie et non de la pigmentation produite sur des élevures ortiées, soit expérimentalement (cas de Fournier, en 1885, soit à la suite de grattages ; dans ces observations, fort rares d'ailleurs, l'évolution en taches pigmentées serait très rapide.

L'affection peut commencer par des symptômes différents de ceux que nous venons de citer. D'après Gr. Little, on aurait signalé de nombreux cas dans lesquels les premières lésions auraient été *bulleuses*, pleines de liquide clair ou jaune citron. Nous n'avons pu en trouver, dans cette forme, que l'observation de Al. Morris (obs. I), où le petit malade aurait eu, dès sa naissance, deux vésicules bulleuses qui évoluèrent ensuite comme des lésions ordinaires d'urticaire pigmentaire.

Quelques fois enfin, les macules auraient apparu sans aucune éruption préalable (Gr. Little), sans taches primitives ni saillies urticariennes. Ce dernier cas est peut-être un de ceux qui n'ont pas été remarqués des

le début, ce qui est assez fréquent. Il arrive souvent, en effet, que la maladie ne donne lieu, en dehors de la coloration des plaques, à aucun symptôme capable d'attirer l'attention : faiblesse, prurit, fièvre, etc. (obs. XXXI, de MM. Nicolas et Moutot. L'enfant paraît bien portant, ne se plaint pas, et la dermatose n'est signalée qu'à l'occasion d'un examen complet du corps : d'un bain, par exemple (obs. de Gr. Little).

Chez l'adulte, il arrive aussi que l'affection débute très insidieusement : le sujet de Bohac (obs. XV), apprit par sa femme qu'il avait des taches rouges sur le corps, il n'en avait ressenti aucun malaise.

La plupart des malades reconnaissent pourtant avoir eu des démangeaisons, très violentes parfois, au moment de la première poussée urticarienne ; les enfants, eux aussi, souffrent souvent de l'éruption, ils peuvent avoir de la fièvre et se plaignent assez vivement surtout quand ils sont couverts de vêtements chauds ou que la température est élevée ; ils souffrent moins quand ils sont déshabillés, sans pourtant être trop exposés à l'air, et ils peuvent dormir la nuit, ce qui explique le peu de gravité des symptômes généraux.

Quant à la *localisation* des premières taches, elle est très variable : elles apparaissent, en général, sur le dos ou sur la poitrine, quelquefois sur la partie supérieure des cuisses. On ne connaît pas de cas où elles auraient apparu, d'abord, sur la figure.

Nous ajouterons que les premières macules ne rétro-cèdent que rarement ; dans l'observation de MM. Nicolas et Moutot (obs. XLII), quelques éléments avaient

disparu sans laisser de traces, mais, en général, la teinte brune des lésions pâlit peu à peu sans disparaître complètement.

PÉRIODE D'ÉTAT

A la période d'état la dermatose est essentiellement caractérisée par des taches ou par des élevures plus ou moins saillantes. D'après leur proéminence plus ou moins prononcée, on distingue trois formes de la maladie.

- 1° Une forme nodulaire dans laquelle l'éruption se compose surtout de papules ou de plaques saillantes ;
- 2° Une forme maculeuse où dominent des taches aplaties ;
- 3° Une forme mixte réunissant les deux variétés précédentes.

De beaux exemples de la forme nodulaire sont donnés par les observations de Balzer et Griffon, de Kaposi, dans lesquelles l'éruption est constituée par des nodules miliaires de la grosseur d'un grain de chènevis, avec, au centre, une dépression punctiforme ; ils sont rouges, brillants et d'une consistance très ferme. Hallopeau désigne ces cas sous le nom d'*urticaire lichénoïde* et il signale deux autres formes de l'urticaire chronique : les formes *papuleuses* et *lichénoïdes*.

Les *dimensions* des plaques saillantes sont variables : Morrow a vu des nodules atteignant la grosseur d'un

grain de café ; dans d'autres cas, ils sont très petits ; en général, leurs dimensions sont inférieures à celles des macules et ne dépassent pas le diamètre d'une lentille. Ils sont parfois si confluent qu'ils paraissent former des éléments compacts pouvant atteindre un grand développement.

A leur niveau, la peau est tendue, brillante, paraissant recouvrir des vésicules pleines de liquide ; la couche profonde de l'épiderme présente une résistance anormale, quelquefois une dureté presque cartilagineuse (Gr. Little). Dans d'autres cas, au contraire, les plaques paraissent plus molles, mais d'une mollesse un peu spéciale. On rencontre ce dernier symptôme surtout dans les éruptions composées de taches et qui sont les plus fréquentes. G. Little a noté, en effet, sur 122 cas :

- 83 fois une forme surtout maculaire ;
- 28 fois une forme mixte (pour Brocq cette variété est la plus fréquente) ;
- 11 fois seulement une forme nodulaire.

Au niveau des macules, il semble que la peau soit épaissie et, si l'épiderme est parfois brillant et lisse, il est plus souvent plissé et gaufré et présente un aspect chagriné.

Quant aux *dimensions* des *macules*, elles sont, en général, plus grandes que celles des nodules ; elles peuvent atteindre plusieurs pouces de diamètre sur certaines parties du corps, comme l'abdomen et le thorax ; sur la face et sur les parties génitales elles ne dépassent pas les dimensions d'une lentille.

Il est à remarquer que les lésions atteignent, dès le début, les dimensions qu'elles garderont pendant toute la maladie : leur superficie n'augmente pas avec l'âge.

Leur *forme* est arrondie, ovale, quelquefois triangulaire et ressemblant à des chéloïdes, mais affectant plus souvent une disposition *circinée* et même nettement *cyclique*, en larges plaques uniformes, sur lesquelles peuvent se développer des vésicules ou des bulles (Gaucher) ou des poussées secondaires papulo-érythémateuses.

Gr. Little admet que l'on pourrait distinguer, comme dans le psoriasis :

Une variété *guttata*, en taches de bougie ;

Une variété *nummulaire* ;

Une variété complètement plane.

Ces dénominations montrent, en effet, les différentes formes que peut prendre la dermatose.

Les lésions ne changent pas de type ; une lésion nummulaire, par exemple, restera nummulaire.

Signalons enfin qu'il peut être difficile de constater s'il y a ou s'il n'y a pas proéminence des taches pigmentées pour les classer dans le type nodulaire ou maculaire ; Gr. Little conseille, pour mieux percevoir les saillies, de fermer les yeux pendant que l'on passe le doigt sur la surface malade.

Il n'y a jamais de desquamation au niveau de l'éruption.

COULEUR. — La gamme des colorations élémentaires relevée par les observateurs est considérable (Kaposi) et réalise toutes les nuances de l'érythème, avec des variations suivant le siège ou l'époque d'évolution,

depuis le *jaune chamois* jusqu'au *rouge cuivre*. Les saillies nodulaires sont plus foncées que les macules, peut-être parce qu'elles possèdent une infiltration plus profonde de cellules spéciales (mastzellen).

Gr. Little a relevé les variations de couleur des taches, il a constaté qu'elles étaient, en général, plus foncées dans les parties inférieures du corps qu'aux membres supérieurs ; il observa des lésions de couleur brune à reflets verdâtres, jaune citron, rouge saumon et même violette.

Sous la pression du doigt, la plaque ne s'efface pas complètement, mais la teinte devient moins vive et s'éclaircit ; par la vitro-pression l'élément érythémateux disparaît complètement, il persiste seulement une teinte pigmentaire et la lésion paraît à ce moment, assez analogue à celle du *nœvus pigmentaire* (Nicolas et Moutot, obs. XLII).

DISTRIBUTION. — Les lésions n'ont pas de localisation spéciale, elles peuvent siéger sur toute la surface du corps, de préférence sur le thorax et le dos, puis sur l'abdomen, les membres et la face, mais il est d'observation courante de les voir respecter la paume des mains et la plante des pieds. Pour Hutchinson, la face échapperait rarement à la maladie et Vörner cite un cas dans lequel l'éruption était si confluyente et si colorée sur le visage, que la malade qui était blonde, à peau très blanche, paraissait transformée en personne brune (obs. XIV).

La muqueuse buccale peut, accessoirement, prendre part à l'éruption, mais il est difficile de connaître tous les cas où elle est atteinte, d'autant plus que les lésions

n'y donnent lieu à aucune sensation particulière ; elles sont de couleur jaune pâle, moins fortement pigmentées que sur le reste du corps (Perrin).

Le nombre des lésions est très variable ; on en compte, le plus souvent, trente ou quarante environ, disséminées sur le corps du sujet, mais ces chiffres ne représentent qu'une moyenne ; l'éruption peut ne comprendre qu'une ou deux taches (obs. XXXIII), ou bien être très abondante (Darier, obs. III).

Les nodules, quoique de petite taille, en général, peuvent être si nombreux que, par leur confluence, ils forment de larges placards brunâtres. Les macules sont, parfois aussi, disposées en grandes nappes uniformément colorées, ne laissant entre elles que d'étroits intervalles de peau saine.

Quant à la distribution proprement dite de l'éruption, elle ne paraît souvent avoir rien de spécial ; les éléments sont disséminés sur tout le corps par petits groupes arrondis ou en séries linéaires, ou bien encore d'une façon bizarre, asymétrique, par bandes parallèles à l'axe transversal du corps, ce qui démontrerait leur origine nerveuse (Hutchinson).

Hallopeau avait aussi relaté plusieurs cas où l'éruption paraissait suivre le trajet de filets nerveux ; il fit connaître encore, sous le nom d'urticaire *pigmentée cyclique et érythémateuse*, une forme spéciale où les taches sont groupées en cocardes, en cercles ou fragments de cercles ; les lésions, d'abord érythémateuses, évoluent ensuite comme celles de l'urticaire pigmentaire.

Gr. Little a signalé que les macules sont souvent

oblongues, à grand axe parallèle à l'axe transversal du corps et à la direction des côtes. Quelquefois, enfin, elles paraissent disposées suivant des lignes, comme si elles avaient été déterminées par le grattage (Perrin), mais, si ce dernier processus est possible, comme l'a constaté Feulard¹, il est excessivement rare.

En fait l'urticaire pigmentaire ne montre aucune particularité dans sa distribution qui puisse être formulée d'une manière définitive (Gr. Little).

Aspect du malade. — A la période d'état, l'aspect du malade est caractéristique : il est tacheté de plaques surélevées, ortiées ou, planes, rouges ou brunes, parfois tellement abondantes qu'il y a à peine quelques intervalles de peau saine (Brocq). Cette confluence des éléments pigmentés donne au malade cet aspect bariolé que l'on trouve dans les observations sous le nom de peau de léopard, peau truitée, etc. (Kaposi).

Il est important de noter que l'on constate presque toujours la coexistence d'éléments à type d'urticaire ordinaire, papuleuse ou papulo-vésiculeuse, qui ne se pigmenteront pas, avec des éléments anciens, déjà colorés en brun plus ou moins foncé ; il y a là plus qu'une simple coïncidence en faveur de la nature urticarienne de la maladie.

Ces éléments dont nous avons constaté la présence au milieu des taches pigmentées proviennent de *poussées congestives spontanées* qui existent en dehors de celles du début ; tous les mois, par exemple, il peut

se faire des poussées érythémateuses ou ortiées, soit sur la peau saine, soit surtout au niveau des taches. Ces lésions nouvelles disparaissent plus ou moins rapidement, mais les anciennes s'hyperémient et il peut apparaître à leur surface des vésicules ou des bulles, de la grosseur d'une lentille, remplies d'un liquide clair ou jaune citron.

Cette turgescence des éléments urticariens peut être produite expérimentalement et même un signe pathognomonique de l'urticaire pigmentaire consiste dans la propriété que possèdent les taches ou élevures de se congestionner, se durcir et devenir franchement urticariennes sous l'influence d'un grattage énergique ou d'une piquûre avec une pointe mousse.

Ce signe suffirait à lui seul pour distinguer ces éléments de ceux du lichen plan, du psoriasis, des syphilides et des tuberculides (Darier). Ce symptôme qui est plus accentué sur les nodules que sur les macules est très important, c'est lui surtout qui décide du diagnostic lorsqu'il est impossible de faire l'examen histologique de l'éruption.

Il est un autre symptôme qui existe souvent dans les cas d'urticaire pigmentaire : quand on irrite la peau du malade au niveau où elle paraît saine, on obtient du *dermographisme* ou urticaire factice; on peut aussi rencontrer cette réaction chez les malades à système nerveux irritable, dont les nerfs vasculaires sont justement très excitables et chez qui, par conséquent, la tonicité vasculaire est sujette à des variations rapides. Kaposi a déjà signalé que la peau des malades atteints d'urticaire aiguë est extrêmement sensible même sur

les points indemnes de plaques orticiées. Le contact de l'ongle produit une raie blanche qui prend immédiatement une teinte rouge, puis blanc brillant, s'élève en plaque et persiste pendant un temps plus ou moins long. C'est encore un argument pour la théorie urticaire de la maladie.

Gr. Little a noté l'existence du dermographisme dans un assez grand nombre d'observations ; la petite malade signalée par M. le D^r Nicolas (obs. XLII), présente un état urticarien généralisé de la peau.

Pour Darier, au contraire, il serait peu fréquent : « On a signalé, dit-il, chez des malades, l'existence d'urticaire factice ; il ne s'agit peut-être que d'une simple coïncidence et elle est assez rare. »

Ce qui est plus commun dans la maladie, c'est le *prurit* ; cette urticaire est, en effet, très prurigineuse (Gaucher et Barbe) et beaucoup de malades en souffrent. Nous avons vu que, dès le début, les enfants s'en plaignaient, surtout en été ou quand ils étaient chaudement vêtus ; il peut être très violent au commencement de l'éruption et le grattage déterminerait alors des lésions artificielles très accentuées (Brocq).

Pour Kaposi et Perrin l'affection est très prurigineuse surtout au début et au moment des poussées congestives ou quand l'air frappe les surfaces cutanées.

Mais le prurit peut être passager et modéré, c'est même le cas paraissant le plus fréquent (Darier, Hallopeau et Leredde, Rutherford, Brocq, Gr. Little). Pour ce dernier auteur les sensations subjectives sont mal connues, les sujets étant souvent des enfants. Très souvent l'irritation est modérée et quelquefois absente,

quoi que puisse faire croire le mot d'*urticaire* ; le prurit quand il existe, rappelle celui de l'urticaire ordinaire, le grattage n'amène jamais de lichénifications, comme il arrive dans le prurigo. La grande irritation est un symptôme très rare, en général la santé n'est pas troublée, le sommeil n'est pas agité, ce qui n'arriverait pas s'il y avait de grandes démangeaisons.

En résumé, le prurit est surtout fréquent au commencement de la maladie (sauf quelques exceptions comme le cas de Vörner cité plus haut), et surtout au moment des poussées congestives du début qui laissent des taches pigmentées au moment de la période d'état, à caractère purement urticarien, ou encore des poussées produites artificiellement par grattage ou piqure. Comme la congestion cutanée est plus fréquente en été, à cause de la chaleur, c'est aussi à cette époque que les malades se plaignent le plus de démangeaisons. Enfin, chez quelques malades, le prurit est longtemps très violent comme chez le sujet signalé par Bréda (obs. VIII) mais ce n'est pas la règle.

On a supposé (Raymond) que le grattage consécutif à la démangeaison, en provoquant des lésions septiques, était cause de l'*hypertrophie des ganglions lymphatiques*, très fréquente chez les malades atteints d'urticaire pigmentaire. Cette adénopathie, observée pour la première fois par Pick, est signalée aussi par Kaposi : « elle est localisée ou généralisée, communément indolente et résolutive ». Elle fut rencontrée souvent par Hallopeau, Malcolm Morris, Perrin ; par Graham Little qui la compare à l'adénopathie de la syphilis secondaire. Il est peu probable qu'elle soit

consécutive à la suppuration causée par le grattage car on l'a trouvée chez des sujets qui ne s'étaient jamais grattés, n'ayant jamais eu de prurit ; d'ailleurs les ganglions eux-mêmes ne suppurent jamais, ils restent indurés comme ceux de la syphilis. Graham Little a vu que les ganglions de la partie postérieure du cou étaient souvent hypertrophiés chez des enfants où toute cause connue devait être abandonnée, en particulier la pédiculose. D'après lui, ce symptôme se rapporterait bien à la théorie dans laquelle l'urticaire pigmentaire serait une maladie du sang, théorie qui a d'autres arguments en sa faveur et rapprocherait la dermatose du lymphadénome ou de l'anémie pernicieuse.

ÉVOLUTION. — MARCHÉ. — DURÉE. — TERMINAISON

L'urticaire pigmentaire a une marche particulière qu'il est très utile de connaître pour faire le diagnostic de la maladie. On lui a décrit plusieurs périodes :

1° Une période d'augmentation pendant laquelle des poussées érythémateuses et ortiées successives apparaîtraient sur la peau des malades, pour y laisser plus tard des taches pigmentées. Il y a, en général, plusieurs accès successifs en quelques semaines et ils se répètent pendant un an environ.

2° Une période d'état, où l'on remarque encore des poussées congestives mais celles-ci ne donnent plus naissance à de nouvelles plaques : cette période peut durer plusieurs années (de 2 à 5 ans, Perrin).

3° Une longue phase de régression durant laquelle la pigmentation finit par s'atténuer et disparaîtrait peu à peu, d'après plusieurs auteurs (Gaucher et Barbe, F. Trémolières, etc.) sans laisser, en général, de cicatrices.

Comme nous le voyons, l'évolution de l'urticaire pigmentaire est continue mais non progressive; elle se fait par poussées successives, soit subintrantes, soit séparées par un certain intervalle, débutant en géné-

ral sans prodromes, quelquefois après une cause occasionnelle (un bain sulfureux dans un cas de Raymond; un bain salé, cas de Behrend; après une vaccination, etc.).

Ces poussées ont lieu soit spontanément, soit à l'occasion de la transpiration; elles sont marquées par un prurit assez violent en même temps qu'une rougeur diffuse envahit les plaques, leur donne une coloration rouge foncé ou livide et gagne même les intervalles de peau saine.

Ces accès peuvent être très nombreux comme dans le cas signalé par Darier (obs. III) et les taches pigmentées qu'ils laissent à leur suite sont alors très abondantes; ou bien la maladie ne compte que deux ou trois accès comme chez la petite malade de G. Little qui n'eut, en tout, que deux lésions à plusieurs années d'intervalle (obs. XXXIII).

Enfin l'affection peut rester absolument torpide et l'on peut en méconnaître l'existence à un examen superficiel.

En dehors des phases pendant lesquelles surviennent des élevures qui se pigmenteront plus tard, les saillies produites par le grattage ne laissent pas de pigmentation, sauf quelques cas très rares. Feulard (*Ann. derm.* 1885) ayant provoqué par frottement une plaque ortiée, aurait pu assister à sa transformation pigmentée qui survint en quelques heures, mais c'est l'exception; il est presque impossible de faire apparaître, sur les saillies d'urticaire factice, une pigmentation durable; autre qu'une simple ecchymose.

L'évolution par poussées successives fait comprendre

pourquoi l'on peut rencontrer chez un sujet à la fois des plaques ortiées récentes et des plaques pigmentaires.

Quant à la *terminaison* de la maladie, les auteurs ne sont pas d'accord à ce sujet. Il est certain que les nodules finissent par s'aplatir, prenant la forme maculaire, mais pour G. Little la pigmentation ne cesse jamais complètement.

On constate que la facilité de produire la réaction urticarienne de la lésion diminue graduellement et peut disparaître. La tendance à avoir de nouvelles poussées cesse en général longtemps avant qu'il y ait eu un changement dans l'éruption. Pour Raymond, elle cesserait après la première année, ce qui est loin d'être prouvé.

Il y a certainement des différences histologiques dans la composition des taches anciennes et des récentes. Mais peut-on considérer comme la fin de la maladie la cessation de poussées nouvelles, ou bien doit-on considérer seulement la disposition à la réaction de turgescence par le grattage? Doit-on insister sur la disparition absolue de la pigmentation pour pouvoir en déduire la fin de la maladie? En prenant ce dernier cas comme critérium, il est douteux, d'après G. Little, qu'un seul malade ait été jamais complètement guéri; Morrow mentionne un cas où les nodules très volumineux avaient eu une durée de trois semaines seulement mais la guérison paraît avoir été seulement un changement de la variété nodulaire en un type maculaire.

Morrow voyant le même cas vingt ans plus tard constate un changement semblable sur les nodules de la face.

Unna signale un malade chez lequel il a pu constater, sept ans après le début de l'éruption, une décoloration des taches qui, de brun foncé, devinrent jaune pâle. Il nota, en même temps, la disparition de l'irritation.

Dans un cas de Feulard, cinq ans après l'éruption, les nodules se changèrent en macules qui ne devenaient plus turgescentes mais rougissaient encore par le grattage; le prurit avait sensiblement diminué, mais aucune tache n'avait disparu. Fournier, C. Fox, Cavafy, signalent des observations où les lésions auraient diminué.

Mais il n'est pas douteux que chez quelques sujets l'éruption ait totalement disparu. Il a semblé que la guérison commençait par les plaques situées sur les extrémités du corps, notamment par celles des jambes, dont la coloration pâlit petit à petit et qui s'effacent les premières.

Pick mentionne le cas d'un malade entièrement guéri, sans poussées depuis deux ans. Plus récemment, chez la petite malade signalée par MM. Nicolas et Moutot (obs. XLII), on a pu remarquer la disparition de plusieurs éléments qui avaient parcouru leur cycle évolutif sans laisser aucune trace pigmentée ni cicatricielle.

Dans certains cas, en effet, des lésions d'urticaire pigmentaire ont disparu mais en laissant indépendamment de toute bulle ou ulcération de véritables cicatrices ou une simple leucodermie. Ces cas avec atrophie maculeuse de la peau sont très rares. Le premier semble avoir été signalé par Pellizari en 1884 sous le nom d'*érythème urticarien atrophiant*.

Crocker vit un malade chez qui les taches disparurent au bout d'un an mais en laissant des cicatrices. W. Beatty, Galloway et Brongersma en signalèrent aussi des observations. Enfin Hallopeau et Lebreton firent une étude de cette variété d'urticaire pigmentaire et en signalèrent plusieurs cas en 1896 et en 1904.

Les bulles ou les vésicules ne paraissent pas être le point de départ de ces lésions. Raymond les attribue à de petites plaies consécutives au grattage. Pour Hallopeau et Lebreton, les cicatrices doivent résulter de *l'évolution rétrograde des tissus morbides* ; il se ferait une résorption du pigment extravasé en même temps qu'une atrophie cicatricielle du tissu connectif.

Thimm qui en publia une observation en 1906 croit que les œdèmes qui entouraient les lésions pigmentées furent cause de l'atrophie (*Archiv. für Derm.*, 1906).

Les cicatrices sont d'abord d'une coloration rouge bleuté, plus tard elles deviennent blanches et peuvent s'agrandir pendant les crises ultérieures. Au pourtour des plaques on remarque une zone pâle, identique à celles que l'on a signalées au pourtour des papules syphilitiques, des plaques psoriasiques, des boutons de lichen et des taches de rougeole.

Dans l'observation de Thimm les phénomènes fluxionnaires du côté de la peau disparurent après la première menstruation : l'atrophie seule persista mais sans marche extensive.

Nous avons cité les seuls auteurs qui aient signalé l'urticaire pigmentaire comme cause des atrophies cutanées. Balzer et Fernet en ont signalé, eux aussi, une observation sous le nom d'*urticaire chronique régio-*

nale avec leucodermie à tendance atrophique et avec hyperpigmentation périphérique (Obs. XIX); mais ce cas très curieux est encore discuté.

Quelques auteurs ont signalé des atrophies cutanées comme idiopathiques, les éruptions prémonitoires étant passées inaperçues; on peut se demander si l'urticaire pigmentaire n'a pas été la cause de ces altérations.

INFLUENCE DES MALADIES INTERCURRENTES SUR L'ÉVOLUTION DE L'URTICAIRE PIGMENTAIRE

On pourrait se demander si l'évolution de l'urticaire pigmentaire est influencée par les maladies qui peuvent atteindre les sujets observés. Elles ne paraissent avoir en général aucune action. Au moment de la rougeole on a vu des pustules sur les plaques pigmentées; les deux maladies suivirent leur marche ordinaire.

EXAMEN HISTOLOGIQUE

Les recherches histologiques sont aujourd'hui considérées comme nécessaires pour faire le diagnostic de l'urticaire pigmentaire; elles font connaître, en effet, des symptômes absolument propres à cette affection et, pour quelques auteurs, il serait non seulement possible, par eux, de la distraire complètement du groupe des urticaires vraies, mais encore de la séparer des cas tardifs, fausses urticaires pigmentaires. Les résultats des recherches des différents auteurs vont nous montrer s'il est légitime de maintenir ces différentes distinctions.

Thin, Pick (1881) et C. Fox (1883) avaient fait, les premiers, des examens microscopiques des lésions et montré que les tumeurs ortiées étaient dues à des *infiltrations dermiques* par des cellules spéciales. Celles-ci sont plus tard identifiées par Unna avec les *mastzellen d'Ehrlich*, fait qui reçoit sa confirmation des travaux ultérieurs.

La plaque pigmentée à sa période d'état est essentiellement constituée par une infiltration dermique de mastzellen. G. Little et tous les auteurs considèrent ce symptôme comme une indication certaine du caractère de l'affection. Dans bien des cas le diagnostic ne fut posé qu'après la découverte de ces cellules; deux cas, de Lesserre et de Quinquaud, sont considérés comme douteux parce que ce symptôme n'existait pas.

L'idée de Neisser, de classer les lésions d'urticaire pigmentaire sous le titre de « *tumeur de mastzellen* », semble cependant exagérer leur caractère essentiel, mais, si la dénomination de *tumeur* ne s'applique pas à des lésions planes, on peut dire qu'histologiquement, l'accumulation de mastzellen constitue une véritable tumeur même dans les cas essentiellement maculaires (Gr. Little).

L'examen histologique des lésions nous montre les caractères suivants :

Epiderme. — L'épiderme ne présente presque rien de particulier; dans un cas de Bréda on y trouvait seulement quelques cellules pigmentaires.

Gr. Little constate qu'il est souvent épaissi au-dessus des amas de mastzellen, surtout dans les formes nodulaires.

Le même auteur a signalé un *œdème intracellulaire* de l'épiderme avec, accessoirement, un *œdème interstitiel*. Il attribue ces altérations à ce que la lésion étant irritée par la préparation faite en vue de la biopsie (lavage et excision), aurait donné à ce niveau une réaction urticarienne, peut-être augmentée par l'injection sous-cutanée d'eucaïne.

C'est dans l'épiderme que l'on trouve les *cellules pigmentaires* qui donnent probablement aux lésions leur coloration brunâtre.

Elles sont localisées surtout dans la couche basale de l'épiderme et dans le corps papillaire (Darier, Bohac, etc.). On en voit aussi quelques-unes dans le derme, surtout près des accumulations de mastzellen (Gr. Little).

La présence de ces cellules pigmentaires est aussi essentielle que la présence des mastzellen, mais on n'a pas signalé les cas où elles auraient pu faire défaut.

Il est relativement facile d'omettre leur présence surtout dans les préparations colorées; les pigmentations se discernent mieux, d'après G. Little, dans les préparations au bleu polychrome et à l'alun.

On a constaté de grandes variations dans la position et le nombre de ces cellules, et ces variations ne paraissent souvent avoir aucun rapport avec les caractères cliniques des lésions; les taches les plus sombres peuvent être, au microscope, celles qui sont les moins chargées en pigment tandis qu'au contraire des taches peu colorées contiennent quelquefois de nombreuses cellules pigmentées.

Souvent dans la même section, on aperçoit des por-

tions épidermiques qui n'ont aucune coloration à côté de groupements de cellules foncées.

On s'est demandé s'il n'y avait pas de relations entre la quantité de pigment et le nombre de mastzellen contenues dans la lésion ; les cellules pigmentaires sont, en effet, plus nombreuses sur les accumulations de mastzellen, cependant dans certaines coupes on trouve des premières, alors que l'on ne voit pas des secondes.

Le pigment est contenu dans des cellules spéciales, à noyau coloré en bleu par le bleu polychrome et entouré de granulations qui, avec le même réactif, varient du jaune au gris foncé. Pour Baümer il forme des granulations fines, jaune d'or, entourant le noyau comme d'un manteau ; il existerait surtout dans les parties complètement développées du nodule.

D'après Kaposi les cellules pigmentaires occuperaient tout le siège du pomphyx ou seulement la zone marginale.

Quinquaud et Nicolle les ont trouvées aussi dans les couches les plus inférieures du réseau de Malpighi, et l'on peut voir des amas de pigment autour des vaisseaux et au sommet des papilles. On peut aussi en trouver dans la peau saine. La forme des cellules est variable ; elles forment parfois de petites colonnes perpendiculaires à la surface de l'épiderme. Celles qui sont disséminées dans le derme sont souvent fusiformes.

Derme. — Nous avons vu que la lésion principale de l'urticaire pigmentaire consistait en une infiltration des couches dermiques par des cellules spéciales accumulées, les mastzellen.

Raymond avait remarqué qu'elles se trouvaient :

- 1° Surtout autour du réseau vasculaire superficiel ;
- 2° Autour du réseau vasculaire profond et des follicules pilo-sébacées ;
- 3° Dans les papilles.

Une biopsie, faite au niveau d'une plaque saillante en *pleine éruption*, lui avait donné les résultats suivants :

- 1° Accumulation de mastzellen au milieu du tissu conjonctif raréfié ;
- 2° Bande de tissu conjonctif à peu près normal séparant cette accumulation de cellules des couches profondes de l'épiderme ; cette zone est remplie de capillaires dilatés à endothélium tuméfié ;
- 3° Intégrité absolue de l'épiderme ;
- 4° Par places, et pas sur toutes les coupes, dépôt de cristaux d'hématine dans les papilles.

La coupe d'une *plaque affaissée*, en voie de guérison, lui avait montré :

- 1° Des cellules granuleuses et brisées dans les mêmes points que les cellules décrites plus haut.
- 2° Des cristaux d'hématine plus nombreux.

Enfin les fibres élastiques ont paru à Raymond bien conservées au milieu des faisceaux conjonctifs aplatis et comprimés.

Une bande étroite de derme sépare de l'épiderme la portion infiltrée de mastzellen.

Gr. Little fit une étude documentée sur ces mastzellen et rappelle qu'elles furent identifiées par Unna aux cellules d'Ehrlich. Elles affectent plusieurs formes suivant la situation qu'elles occupent. Elles sont :

1° Tantôt fusiformes, avec un noyau normal entouré d'un protoplasma riche en granulations métachromatiques rougeâtres ;

2° Tantôt cubiques par pression réciproque ;

3° Tantôt complètement déformées et même brisées, entourées de débris granuleux.

Elles sont très nombreuses autour des vaisseaux sanguins, surtout autour des vaisseaux superficiels, elles peuvent même accompagner les capillaires jusqu'au sommet des papilles. Enfin nous avons vu que l'on peut en voir quelques groupes disséminés dans l'épiderme.

Dans un cas de Bréda les papilles étaient très augmentées de volume par une infiltration abondante de mastzellen. Les bulbes pileux et les glandes sébacées sont aussi souvent entourés par elles. Il est vrai qu'ils sont richement vascularisés et l'on peut considérer cette disposition des cellules comme provenant des vaisseaux sanguins, d'autant plus qu'on les trouve surtout autour de la papille plutôt qu'autour du poil lui-même (Gr. Little). Parfois elles se dirigent vers les vaisseaux et les entourent de longues traînées se détachant d'un foyer principal.

Cette localisation fréquente des mastzellen autour des vaisseaux donne raison à Ranvier qui démontra qu'elles dérivait du sang ; c'est aussi la théorie des auteurs allemands pour qui elles sont de provenance migratrice. Raymond soutenait qu'elles dérivent des cellules fixes du tissu conjonctif, au moins en grande partie, mais cette thèse paraît aujourd'hui abandonnée.

Quoi qu'il en soit, on peut distinguer deux cas suivant que le groupement des mastzellen se fait en gaines prévasculaires, par groupes distincts, c'est le type d'Unna : tumeur de mastzellen ; ou bien qu'il se fait en amas diffus où l'on ne peut reconnaître aucun arrangement spécial.

D'après Gr. Little on trouve ce dernier type à cellules disséminées, plus souvent dans la forme nodulaire que dans la forme maculaire, sans que cette disposition implique nécessairement l'existence d'un nodule, car on l'a trouvé quelquefois dans l'autre forme.

Bohac, se basant sur l'histologie et la date de l'apparition de l'affection, distingue trois types :

1° Type *Unna*, début dans la plus tendre enfance, groupements serrés de cellules. Anneau de mastzellen ;

2° Type *Rona, Dubois-Havenitz*, début plus tardif, non déterminé, mastzellen disséminées ;

3° Type *Jadassohn-Doutrelepon*t, début dans la première jeunesse, mastzellen rares et disséminées.

G. Little pensait de même que les dispositions différentes qu'il signalait dans les groupements des cellules, marquaient divers degrés d'infiltration, car l'on avait trouvé des cas intermédiaires entre les types groupés et disséminés. Mais Bohac, dans le cas qui lui est personnel, cas à début tardif, trouve à côté de mastzellen disséminées, les infiltrats typiques des cas à débuts très précoces. Aussi une pareille distinction entre les cas tardifs et les autres, ne peut elle être main-

tenue histologiquement, c'est ce que concluent de leurs examens Gassmann et Darier.

On a attribué aux mastzellen les *couleurs variées* des lésions de l'urticaire pigmentaire; pour d'autres auteurs, ces couleurs seraient dues aux cellules à granulations pigmentaires. Gaucher et Barbe l'attribuent à la fois aux mastzellen, à des cristaux d'hématine, situés dans les papilles et à la pigmentation des cellules de Malpighi.

Pour Perrin, elles sont dues à des cristaux d'hématine disséminés dans le derme, à des grains pigmentaires situés dans les cellules de la couche de Malpighi, enfin à des granulations intra-épidermiques.

D'après Raymond, l'accumulation des mastzellen dans le derme, suffirait pour expliquer la coloration des plaques. Il peut s'y ajouter à la longue des dépôts pigmentaires, dans les cellules profondes de l'épiderme.

Gr. Little diminue aussi la part des granulations pigmentaires. D'après lui, la couleur serait due, pour la plus grande partie, aux accumulations sous-jacentes de mastzellen. Dans quelques cas, il croit à un rapport de cause à effet, entre l'infiltration des mastzellen et la profondeur de la pigmentation dans le derme.

Darier rapporte, au contraire, que l'infiltration cellulaire est plus abondante dans les lésions anciennes, bien que celles-ci soient, en général, moins colorées que les lésions nouvelles. Cette observation est confirmée par le cas suivant, de Gr. Little : Chez la jeune Emilie F. (obs. XXXIII), il fit la biopsie des deux seules lésions que possédait la malade. Dans la plus récente, datant

de dix mois, il trouva un certain nombre de mastzellen disposées suivant un type intermédiaire entre la forme d'agglomération et la forme disséminée. Dans la plus ancienne qui datait de neuf ans, il trouva en abondance des mastzellen bien groupées autour des vaisseaux et des bulbes pileux et sébacés. Le pigment était bien moins abondant dans la lésion ancienne que dans la nouvelle ; la tache, il est vrai, était beaucoup plus colorée dans celle-ci.

Jadassohn avait remarqué que les mastzellen sont plus nombreuses aux parties les plus sombres (soit au centre du nodule ou de la macule, soit à la périphérie). Cette observation est confirmée par Gr. Little. Il est vrai que ce dernier auteur a trouvé de nombreuses mastzellen au niveau de la peau saine, où il n'y avait aucune coloration, chez un malade atteint d'urticaire pigmentaire.

Enfin, pour MM. Nicolas et Moutot, *c'est le sang épanché* qui, par sa transformation habituelle, donne la pigmentation (*Province médicale*, 5 mars 1910).

Tissu conjonctif. — Les vaisseaux sanguins et lymphatiques sont dilatés et plus nombreux qu'à l'ordinaire. On a noté dans un cas (G. Little) une extravasation de globules dans les tissus. Ce phénomène était supposé augmenter la couleur de l'urticaire pigmentaire, ce que n'a pas confirmé la biopsie. Il est vrai que le même auteur n'a jamais trouvé d'hématine dans ses coupes, tandis que bien d'autres observations en ont décelé la présence, et que la biopsie n'indique nullement la couleur de la lésion.

A la partie supérieure du derme, les tissus sont *dissociés* (Unna, Bäumer, Reiss, G. Little, etc.). Ce caractère semble dû à un œdème interstitiel. On voit même dans quelques coupes, de véritables vacuoles qui ne paraissent pas être causées par des accidents de préparation. Les papilles sont très augmentées de volume par une infiltration abondante de mastzellen.

Tissu élastique. — Il est aussi dissocié, présente des lacunes remplies de mastzellen; la dissociation paraît plus forte que si elle était due à la masse des cellules, de sorte qu'elles-ci ne remplissent pas complètement ces vacuoles.

Quelquefois le tissu élastique manque complètement dans les couches superficielles du derme et cette raréfaction serait la cause de l'aspect plissé ou gaufré, parfois observé à la surface des plaques.

Examen du sang. — D'après Gr. Little, les éléments du sang sont modifiés : les sels de chaux seraient augmentés, ainsi que le chlorure de sodium; il y aurait aussi altération des hématies; la coagulation serait plus rapide. Ces recherches paraissent être les seules faites actuellement. C'est d'après elles que G. Little penserait à classer l'urticaire pigmentaire comme une maladie du sang, intermédiaire entre les urticaires ordinaires et les purpuras, l'hémophilie et l'anémie pernicieuse.

Bréda (obs. VI) a fait la numération des globules de son malade. Il a trouvé :

Grands mononucléaires.	5,2	p. 100.
Lymphocytes	58	—
Polynucléaires	31,8	—
Eosinophiles	3,3	—
Basophiles	0,7	—
Formes non classées. . .	1	—

NATURE ET PATHOGÉNIE

C'est surtout au sujet de la *nature* de l'urticaire pigmentaire que l'accord est loin d'être fait entre les auteurs et que des hypothèses variées ont été émises. Quand la maladie sera mieux connue, il sera possible de lui consacrer une place définitive, mais nous ne pouvons, actuellement, que rappeler les théories des observateurs et insister sur les caractères cliniques qui permettent de la classer parmi les urticaires.

Nettleship et la majorité des auteurs de son époque considéraient l'affection comme une variété rare de l'urticaire chronique ; toutefois, d'après Thin, qui ne soutenait son opinion d'aucune preuve sérieuse, elle serait de nature *lupique*.

Tilbury Fox lui trouve de nombreux rapports avec le *xanthelasma*. Unna admet, comme phénomène causal, une *irritation nerveuse* de cause inconnue, portant sur les ganglions périphériques et déterminant une hyperémie, puis un dépôt de cellules spéciales : des *mastzellen*, le long des vaisseaux. Par suite de l'irritation prolongée de l'hyperémie, il se formerait un dépôt de pigment.

Pour Levinski et Pick l'affection est aussi de nature urticarienne.

Raymond est d'un autre avis; l'urticaire pigmentaire ne se rapprocherait de l'urticaire ordinaire que par l'élément primitif: l'élevure ortiée; ce serait une *angionévrose* intéressant à la fois l'activité vaso-motrice et la nutrition du tissu conjonctif du derme; l'hyperexcitabilité vaso-motrice aboutit à la formation des élevures ortiées et la *dystrophie du derme* provoque la formation des *mastzellen*.

Celles-ci se rencontrent dans les affections chroniques de la peau. Il y a dans l'urticaire pigmentaire une irritation chronique du tissu conjonctif du derme; cette irritation n'est pas due à des microorganismes; il y aurait donc, à côté d'angionévrose, des troubles de nature *trophonévrotique*.

Il faut signaler, à l'encontre de cette théorie, que Ranvier a démontré l'origine sanguine des mastzellen dont la formation ne serait donc pas provoquée par une dystrophie du derme.

D'autre part Phillipson, Török et Vas, de Budapest¹, ont prouvé que la doctrine des angionévroses doit être abandonnée, sa place devant être prise par celle de l'inflammation hémato-gène.

L'urticaire ordinaire, en particulier, ne serait pas une angionévrose mais bien un phénomène irritatif de cause locale, une affection inflammatoire comme celle que l'on peut obtenir avec l'atropine, la morphine, les peptones, etc.

¹ *Revue pratique de dermatologie* de Leredde, 1906.

Pour Brongersma il y aurait *tendance congénitale* à la transformation des cellules conjonctives en mastzellen.

G. Little revient lui aussi sur cette théorie : « La fréquence de la maladie dans le jeune âge, dit-il, a fait penser à une cause congénitale qui agirait quelques temps après la naissance, comme pour l'ichtyose, affection congénitale typique qui, néanmoins, n'est observée chez l'enfant que quelques mois après la naissance. Il y aurait une disposition congénitale à la formation des mastzellen¹. » A l'appui de sa théorie, il rappelle une biopsie faite sur un endroit où la peau était saine et qui montra la présence de mastzellen et de pigment. Dans une autre observation sur une coupe d'une partie de la peau éloignée des nodules, bien délimités dans ce cas, on trouve des agglomérations importantes de mastzellen mais pas de pigment ; il est vrai que, dans les nodules eux-mêmes, le pigment était rare.

Dans deux cas observés par Gilchrist, au niveau où la peau paraissait saine, il trouva beaucoup de mastzellen localisées autour des vaisseaux sanguins et des follicules pileux.

Malheureusement pour cette hypothèse, elle n'explique pas les débuts très tardifs, à cinquante ans par exemple, comme pour le malade de Darier ; en second lieu la plupart des coupes faites en dehors des lésions d'urticaire pigmentaire, n'ont rien montré de particulier ou seulement quelques rares cellules spéciales autour des vaisseaux.

¹ *British Journal of Derm.*, 1907.

Rappelons enfin que l'on est d'accord aujourd'hui sur l'origine sanguine des mastzellen.

Bréda soutient la théorie trophonévrotique.

Dans son *Traité de dermatologie*, Brocq classe la dermatose parmi les éruptions sans caractères inflammatoires mais ayant une teinte café au lait ou jaunâtre et formant *tumeurs*.

Font partie de ce groupe, outre l'urticaire pigmentaire :

- 1° Le *Xanthelasma* des paupières ;
- 2° Le — disséminé ;
- 3° Le — *tuberosum* ;
- 4° Le *Xanthome* des diabétiques.

« C'est, dit-il, une angionévrose particulière, intéressant à la fois l'activité vaso-motrice, d'où production d'élévures orliées, et la nutrition du tissu conjonctif du derme qui est infiltré d'éléments cellulaires spéciaux, les mastzellen ; celles-ci font le caractère distinctif des plaques. » C'est, on le voit, la théorie de Raymond. « Quant à sa nature réelle, ajoute Bröcq, elle est en réalité totalement inconnue. »

Kaposi¹ ne sait rien sur l'existence ou l'absence d'un agent provocateur spécifique des lésions. D'après lui, l'affection peut être classée dans les *érythèmes angionévrotiques*, *typé orlié persistant*, comprenant :

- 1° L'urticaire persistante simple ;
- 2° — pigmentée ;
- 3° — persistante et pigmentée nécrotique ;

¹ Traduction Besnier et Doyon, 1891.

toutes dermatoses trophiques d'origine vraisemblablement centrale.

Citons encore l'ingénieuse théorie de Gr. Little : pour lui, l'urticaire pigmentaire serait une maladie du sang, intermédiaire entre l'urticaire ordinaire et la classe des purpuras.

Nous avons vu que Raymond, se fondant sur les caractères cliniques de la maladie et sur son évolution, lui déniait toute essence urticarienne. D'autres auteurs, s'appuyant sur la structure histologique qu'ils considèrent comme absolument propre à l'urticaire pigmentaire, la rattachent à certaines tumeurs. Neisser la croit apparentée aux *nævi*, Tilbury Fox au xanthélasma (c'est aussi la théorie de Brocq), Crocker reste dans le doute.

Darier a tendance, dans la discussion de ces cas, à la rapprocher de la *xanthomatose*. Dans son récent précis il la décrit dans les tumeurs : « Le nom d'urticaire pigmentaire donné par Nettleship à cette affection n'est pas heureux en ce qu'il expose à une confusion avec l'urticaire pigmentée ; l'*urticaria pigmentosa* n'est pas une variété de l'urticaire, mais une dermatose chronique que son histologie fait rattacher aux tumeurs par rétion. » Toutefois il hésite encore dans son séparatisme : « Il m'a paru, dit-il encore, que les auto-intoxications digestives, ou certains troubles de la fonction hépatique, pouvaient jouer un rôle. Si je ne m'illusionne, on devra rattacher l'urticaire pigmentaire aux *nævi*. »

Mais il n'est pas vrai que cette néoplasie à mastzellen abondantes et exclusives ne se rencontre que dans

l'urticaire pigmentaire. En effet, on la retrouve fréquemment dans les processus chroniques, dans la tuberculose, dans les nævi, dans les ulcères de jambes : elles y sont plus ou moins abondantes et même, dans certains cas, elles se groupent en amas rappelant l'infiltrat typique de l'urticaire pigmentaire, ainsi que cela a été signalé par Gassmann, dans un cas d'ulcère de la jambe, et vu par les D^{rs} Nicolas et Favre dans deux cas : l'un d'ulcère de jambe, l'autre d'ulcération chronique, de nature indéterminée. L'assertion de Perrin ne paraît donc pas justifiée quand il écrit : « Dans une inflammation chronique de la peau, quelle que soit l'abondance des mastzellen, elles représentent un élément accessoire et non l'unique lésion cutanée, comme cela a lieu dans l'urticaire pigmentaire. » En réalité, il semble qu'histologiquement, il ne faut attribuer qu'une importance très relative au nombre plus ou moins grand de mastzellen.

De même, la formule histologique ne peut être invoquée contre l'essence urticarienne de la maladie. Si, dans la plaque ortiée ordinaire, il n'y a pas l'infiltrat dermique de mastzellen, c'est que la lésion a une évolution trop fugace, tandis que les mastzellen traduisent un processus chronique.

Il semble logique de concevoir que les mêmes causes qui engendrent l'état urticarien de la peau, le dermatisme et l'urticaire ordinaire, dont on rencontre d'ailleurs fréquemment les papules et les papulo-vésicules coexistant avec les taches pigmentées, peuvent, par leur persistance, donner lieu à une forme chronique : l'urticaire pigmentaire.

Pronostic. — Le pronostic de l'urticaire pigmentaire est bénin, en ce qui concerne l'état général. Nous avons vu que les démangeaisons, qui forment le symptôme subjectif le plus fâcheux, n'ont, le plus souvent, aucune action sur la santé de l'enfant, tout au plus les lésions dues au grattage pourraient-elles suppurer. Mais l'éruption peut, d'emblée ou par poussées successives, persister pendant de longues années et même indéfiniment.

DIAGNOSTIC

Le diagnostic de l'urticaire pigmentée est en général simple.

Dans l'intervalle des manifestations ortiées, elle peut être méconnue, mais, dans ce cas, il est possible de provoquer artificiellement une poussée d'urticaire par excitation mécanique au niveau des macules ou des tumeurs persistantes; l'interrogatoire du malade fera connaître les commémoratifs; les caractères cliniques de l'éruption, sa distribution parfois en bandes parallèles à la direction des côtes, les cicatrices qu'elle peut laisser, sans être accompagnée d'ulcérations, mettront sur la voie du diagnostic, qui sera assuré par la biopsie quand elle sera possible : elle montrera l'infiltration typique de mastzellen.

La forme maculaire peut induire en erreur, mais l'hyperémie et la turgescence des lésions par le grattage, suffisent à éliminer les maladies dans lesquelles on observe des pigmentations diverses, comme le lentigo, le chloasma, les nævi pigmentaires, les pigmentations factices de l'arsenic, celles des parasites, les

pigmentations d'origine viscérale, nerveuse ou dystrophique.

C'est la plaque pigmentée qui fait, le plus souvent, hésiter sur le diagnostic. Le *lichen plan*, dans sa période pigmentaire, pourrait prêter à confusion, mais on trouve, dans ce cas, de la desquamation; on s'appuiera sur la forme des macules succédant aux papules et aux plaques typiques du lichen, enfin sur sa durée, qui est bien moindre que celle de l'urticaire pigmentaire. A signaler seulement les pigmentations survenant à la suite de l'*eczéma* du *psoriasis*, du *strophulus*.

L'*érythème* a des *variétés* : *papuleuse*, *ortiée* ou *multiforme*, avec plaques rouges ou livides disparaissant en laissant une pigmentation plus ou moins durable, mais leur disposition est plus généralisée; elles se groupent volontiers autour des jointures, paraissent plus abondantes aux extrémités et se développent moins sur le tronc; les lésions de l'urticaire pigmentaire ne présentent pas ces symptômes; en outre leur élévation centrale, blanche ou rose pâle, entourée d'une auréole rouge, leur persistance, le prurit et l'urticaire factice suffisent à la différencier des érythèmes.

La forme érythémateuse et pigmentée cyclique peut faire penser aux lésions de la *lèpre*, mais elle en diffère par la limitation des éléments, la conservation de la sensibilité à leur niveau, leur érectilité et leur évolution.

Le *xeroderma pigmentosum* ne présente pas de troubles de la sensibilité cutanée, en outre, dans ce cas, la peau devient sèche, blanche et présente un aspect télangiectasique.

Le *xanthelasma* ne paraît guère avant deux ans ; ses lésions sont jaune pâle et ne deviennent pas turgescentes par le grattage.

Le diagnostic avec la *syphilis* pourra parfois présenter des difficultés ; rappelons qu'à la période secondaire les papules sont généralisées, peuvent desquamier, coexistent souvent avec des syphilides érosives.

La période tertiaire a pour elle des éléments en fer à cheval, en demi-cercle, des groupements de syphilides.

La *syphilis pigmentaire* présente des taches bistres en réseau, confluentes et jamais en saillies.

Enfin, la *syphilis héréditaire* a ses stigmates : des cicatrices, des déformations nasales, les lésions des yeux, des dents, etc.

Le diagnostic se complique quand il y a coexistence des deux maladies comme dans l'observation de Graham Little (obs. XXXVIII), mais le caractère de l'éruption et le grand intervalle entre son apparition et l'accident primitif de la syphilis, l'improbabilité de toute réinfection, font faire le diagnostic.

Dans les classiques, on trouve encore soigneusement discuté le diagnostic avec les cas tardifs ; avec l'*urticaria perstans* de Rona, la *maladie pigmentée urticante*, de Quinquaud, nous avons déjà vu que cette distinction ne peut subsister. L'urticaire pigmentée doit rester distincte, en ce sens qu'elle n'est qu'une variété de l'urticaire ordinaire où le centre des taches prend une teinte violacée par hémorragie, c'est le sang épanché qui, par sa transformation habituelle, donne la pigmentation (Nicolas et Moutot).

TRAITEMENT

Il n'existe pas de traitement spécifique de l'urticaire pigmentaire, aucune des médications employées jusqu'à ce jour, n'aurait donné de résultats thérapeutiques complètement satisfaisants.

Brocq, Perrin conseillent de se borner à calmer les poussées congestives et les démangeaisons à l'aide de solutions phéniquées, chloroformées ou mentholées aux doses indiquées par l'âge du malade. L'emploi de pommades, surtout les glycérolés, est aussi recommandé. A l'intérieur, on pourra ordonner les vasomoteurs : belladonè, valériane, ergotine, quinine, etc.

Schwimmer préconise l'emploi de l'atropine.

Pour Fernand Trémolières, le traitement se confond avec celui de l'urticaire vulgaire et Darier résume la question en disant que toute médication paraît désespérément inefficace.

Il faudra se contenter de prescrire une hygiène correcte, surtout alimentaire, et éviter les bains trop chauds, surtout les bains sulfureux qui pourraient donner lieu à de nouvelles poussées.

Nous mentionnerons cependant que Jacob¹ a publié la relation d'un cas traité par la radiothérapie et guéri en trois séances. Ce traitement a aussi été tenté par M. Bonnet², mais il n'est pas toujours facile à appliquer chez l'enfant.

¹ Cas d'urticaire pigmentaire traité par la radiothérapie (*Brit. dermat. Journal*, 1907).

² *Lyon médical*, 1909, t. II, p. 1093.

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Malcolm Morris in *British Derm. Journ.*, 1894.)
Début congénital.

Il s'agit d'un enfant de deux ans qui présente sur le corps quelques rares taches brunes. Il naquit avec deux vésicules. Les autres lésions parurent au bout d'un an.

Rien de particulier dans l'évolution de la maladie.

OBSERVATION II

(Cette observation et les trois suivantes ont été signalées par Darier à la *Société de Dermatologie et syphilis*, avril 1904.)

Mlle L..., cinquante-cinq ans, laveuse, entre à la Pitié pour une dermite artificielle localisée sur les poignets. On lui trouve le corps couvert de taches rondes ou ovalaires, plus ou moins pigmentées, peu ou pas saillantes. La réaction urticarienne à la piqûre commence environ une minute après l'irritation et persiste pendant plusieurs heures.

La malade dit qu'elle éprouve de temps en temps des « poussées » spontanées, avec congestion et prurit. On ne voit rien de semblable pendant un mois et demi de son séjour à l'hôpital. Pas de dermographisme de la peau intermédiaire aux taches. La maladie remonterait à l'âge de six ou sept ans.

OBSERVATION III (20 juillet 1904.)

M. F..., cinquante-six ans, vigoureux, entre à l'hôpital pour une éruption qui a débuté entre le 10 et le 15 juin 1904. Le malade ne se plaignait de rien auparavant. Les premières taches ont apparu sur le tronc sous forme de boursouffures analogues à des piqûres d'insecte; il s'en développe constamment de nouvelles qu'il ne remarque que parce qu'il se regarde souvent. Les taches sont arrondies, planes, lenticulaires, d'un rose jaunâtre ou un peu livide. Leur nombre a doublé en huit mois. La réaction urticarienne a toujours été très nette. Pas de dermatographe, pas de prurit ni de poussées urticariennes spontanées des taches existantes.

OBSERVATION IV

Chez une jeune fille de dix-neuf ans, bien portante, se sont développées depuis deux ans des taches au niveau du creux épigastrique, au nombre de 6 à 8 au début; elles sont maintenant 150. Elles ne présentent ni saillie, ni prurit. La réaction urticarienne est très nette à la piqûre: au bout d'une ou deux minutes la tache piquée se soulève, durcit, devient d'un blanc jaunâtre avec halo érythémateux. Pas de dermatographe, pas de poussées urticariennes spontanées, pas de prurit.

OBSERVATION V

Dans une famille, trois fils, âgés respectivement de treize, onze et neuf ans, sont atteints d'urticaire pigmentaire sur le tronc, le cou et les membres; un quatrième fils est indemne. Rien de particulier chez les parents. Les taches ont apparu entre trois et six ans. Pas de démangeaisons ni de poussées urticariennes, mais réaction typique à la piqûre. Pas de dermatographe.

OBSERVATION VI (due à Jacquet, même séance).

Un enfant présente de l'urticaire pigmentaire ayant débuté dans les premiers jours de la naissance. La mère avait été soumise aux injections de morphine pendant la grossesse.

OBSERVATION VII

Bréda (*Atti del R. Istituto veneto di scienze, lettere ed arti*
juillet 1904.)

Enfant de onze mois, atteint d'urticaire pigmentaire. L'affection débuta le lendemain d'un jour où l'enfant fut effrayé par une violente tempête qui ouvrit les fenêtres et brisa beaucoup d'objets dans la chambre où il se trouvait. Il se produisit une poussée d'éléments caractéristiques d'urticaire pigmentaire, qui évolua lentement et qui ne s'était pas reproduite au bout de treize mois.

L'éruption est généralisée sous forme de papules, de plaques et de nodules. En général, les parties centrales des lésions sont plus saillantes que la périphérie. Les élevures jeunes sont roses, rouges ou livides, les plus âgées sont grisâtres, café au lait, sépia, etc. Certains nodules sont plus clairs que la peau elle-même. Le tronc est couvert de lésions sur les neuf dixièmes de son étendue.

Lorsque l'enfant rit, pleure, fait un effort, les lésions se colorent, les roses deviennent rouges, les rouges deviennent livides, les nodules deviennent plus saillants. Dermographe très prononcé, prurit intense.

Deux examens du sang, faits à six semaines d'intervalle, ont donné les résultats suivants :

Grands mononucléaires . . .	5,2	pour 100
Lymphocytes	58	---
Polynucléaires	31,8	---
Eosinophiles	3,3	---
Basophiles	0,7	---
Formes non classées . . .	1	---

Examen histologique. — Pas d'altérations importantes de l'épiderme qui est modérément pigmenté. Les papilles sont très augmentées de volume par suite d'une infiltration de mastzellen. Cette infiltration s'étend en profondeur le long du réseau vasculaire du derme, des follicules pilo-sébacés, elle atteint même les glomérules sudoripares. La tunique externe des vaisseaux est aussi infiltrée, l'endothélium est tuméfié et rétrécit la lumière des canaux vasculaires.

Sur un autre élément, on constate une pigmentation épidermique plus intense, mais les mastzellen sont en voie de disparition, peu nombreuses, peu colorables. A la périphérie, l'infiltration est pourtant assez abondante.

Une coupe, faite au niveau d'une région d'apparence saine montre un épiderme sain et quelques mastzellen autour des vaisseaux, près des follicules pilo-sébacés, par groupes de huit ou dix.

OBSERVATION VIII (Bréda, même date.)

Le sujet est un homme de quarante et un ans; depuis quinze jours il se plaint d'une affection papuleuse et pigmentaire, très prurigineuse; elle a débuté par des lésions identiques à celles que provoquent les piqures d'ortie; elles furent d'abord claires, ensuite rosées, rouges, lie de vin et de plus en plus brunes.

A l'arrivée du malade, on constate la présence de plaques infiltrées, légèrement saillantes, prurigineuses, localisées sur le cou, le sommet de la poitrine, le dos, autour de l'ombilic et sur le bas ventre; il n'y en a pas sur la tête, le scrotum, les mains, les pieds et les muqueuses.

On remarque aussi quelques taches peu saillantes sur le cou, la poitrine, le ventre et la face interne des bras; elles sont de couleur brune ou café au lait.

Les ganglions lymphatiques sont tuméfiés.

On fit d'abord le traitement anti-syphilitique et, les

années suivantes, l'amélioration survint graduellement. Plus tard une nouvelle éruption se montra, limitée à la fesse droite; elle disparut en quinze jours sans laisser de traces.

Bréda resta dix ans sans porter de diagnostic; il ne s'agissait pas d'urticaire hémorragique. Aucun trouble de la santé, aucun phénomène morbide ne permettait de remonter à l'origine de l'affection ni d'en expliquer la pathogénie.

OBSERVATION IX

(Malade présenté par Rutherford à la *Dermatological Society of G. B.*, avril 1904.)

Un jeune homme de dix-sept ans présente des lésions d'urticaire pigmentaire ayant débuté sur les bras à l'âge de treize ans; elles s'étendirent ensuite sur tout le corps et les membres. L'éruption est composée d'élevures lenticulaires isolées, parfois confluentes, rougeâtres, devenant rouges par la friction qui produit aussi de l'urticaire factice. Pas de prurit.

L'examen histologique montre l'infiltration caractéristique de mastzellen.

OBSERVATION X

(Hallopeau et Lebert : *Société de dermatologie*, 1904.
Urticaire pigmentaire avec cicatrice.)

Cas typique d'urticaire pigmentaire. Sur les membres inférieurs, et en remontant sur les régions fessières on aperçoit des plaques rouges, légèrement saillantes et le devenant davantage sous l'influence des frictions; d'autres sont pigmentées et ne s'effacent pas sous la pression du doigt. Quelques-unes sont décolorées dans leur partie centrale et, chez plusieurs, cette décoloration s'accompagne d'une atrophie nettement appréciable.

Au pourtour des plaques, à mentionner une zone pâle;

celle-ci est identique à celle que l'on a signalée au pourtour de papules syphilitiques, de plaques psoriasiques, de boutons de lichen, de taches de rougeole.

Les cicatrices doivent résulter de l'évolution rétrograde du tissu morbide.

OBSERVATION XI

(*Société de dermatologie et syph.*, 1905.)

M. Hallopeau présente un cas d'urticaire pigmentée cyclique et érythémateuse.

L'éruption est composée de placards érythémato-pigmentés, rougissant et devenant saillants soit spontanément, soit sous l'influence d'excitations diverses; susceptibles de s'effacer incomplètement, se renouvelant pendant des années.

On remarque chez le malade un peu d'asphyxie locale des extrémités. Le début a été tardif; il n'y a pas de coloration bistrée, les placards ont une disposition annulaire; les cuissous ortiées sont peu intenses.

OBSERVATION XII

(Thimm in *Archiv. für Dermat.*, 1906.)

Urticaire pigmentaire avec atrophie.

Jeune fille, sujette à l'urticaire, à des phénomènes vasomoteurs des extrémités, subitement atteinte de tuméfactions pâteuses et de nombreuses taches d'érythème et d'éruptions ortiées survenant périodiquement. Ces éruptions laissèrent à leur suite, aux endroits les plus frappés, des parties atrophiées, violettes au début, plus tard blanches, décolorées, et qui s'agrandissaient à chaque crise ultérieure. A partir de la première menstruation, les phénomènes fluxionnaires disparurent et l'atrophie seule persista mais sans marché extensive.

Thimm croit que les œdèmes furent cause de l'atrophie.

OBSERVATION XIII

(Stainer, in *British Journal of dermat.*, 1906.)

Stainer publie un cas d'urticaire pigmentaire chez un enfant de six ans. L'éruption dura pendant trois semaines, laissant des lésions typiques.

OBSERVATION XIV (résumée).

(Vörner in *Dermat. Zeitschrift*, 1906.)

D. M..., veuve, trente-huit ans, se présente en 1904 à la polyclinique pour une éruption sur le corps, datant de plus d'un an, sans irritation ni prurit. Ses lésions avaient, au début, la même forme qu'elles présentent actuellement, mais elles étaient rouges tandis qu'elles sont aujourd'hui jaune brun.

La malade a les cheveux blonds, les yeux bleus, mais les taches brunes sont tellement confluentes sur le visage, surtout sur le nez et les yeux, elle est si chargée en pigment que la malade paraît brune plutôt que blonde.

L'éruption est disséminée sur tout le reste du corps, surtout sur le dos et sur la face interne des bras. Elle est du type maculaire et sa couleur varie du brun foncé au rouge orangé. Il y a quelques mois, pourtant, une poussée nouvelle, sur les bras, affecta la forme de petites papules qui, trois semaines plus tard, se transformèrent en taches non saillantes.

L'examen microscopique montra de nombreuses mastzellen, mais peu de pigment.

OBSERVATION XV (résumée).

(Bohac, *Archiv für dermat. und syph.*, 1906.)

B. C..., quarante ans, couvreur, se présente à la clinique du Dr Pick, de Prague, pour une éruption ayant débuté il y a dix-sept ans.

Le sujet est le seul atteint de sa famille ; bonne santé habituelle ; nie toute maladie vénérienne.

C'est sa femme qui s'aperçut la première de l'éruption, s'étonnant même de ce qu'il ait gardé jusqu'à cette âge ces lésions qu'elle appelait des « envies ». Le malade ne se plaint ni de douleurs, ni de prurit.

D'après ses déclarations, les premières taches se montrèrent sur le dos et disparurent dans la suite. Il y a six ans une éruption apparut sur les cuisses ; il y a deux ans sur le cou, la face postérieure des jambes, et les pieds ; il y a un an, sur le front.

Depuis deux ans, le malade dit avoir des poussées congestives avec sueurs plus abondantes qu'à l'ordinaire et démangeaisons assez violentes ; ces crises surviendraient à peu près tous les six jours.

Les lésions pâlissent quand il fait froid, deviennent plus rouges quand il fait chaud ; elles sont turgescents par le grattage.

Sur les parties indemnes, l'urticaire factice s'obtient facilement par le frottement.

Examen histologique. — Œdème dans la couche de Malpighi ; les lymphatiques sont dilatés. Les cellules de la couche basale contiennent du pigment dont la couleur varie du jaune d'or au brun foncé.

Les mastzellen sont très nombreuses dans le derme où elles forment de véritables petites tumeurs.

OBSERVATION XVI

(Malade présentée par Macleod

à la *Dermat. Society of London*, 13 février 1907.)

Petite fille de deux ans, bien portante. Pas d'antécédents héréditaires, pas de troubles gastro-intestinaux ou hépatiques.

L'affection commença à trois mois ; elle présente des lésions typiques, un mélange de nodules et de macules.

Celles-ci ont la grosseur d'un pois, elles sont ovales, assez régulières, de couleur jaune brun sauf les plus nouvelles qui sont rouges et enflammées. Au centre de plusieurs macules se trouvent des nodules ovales, de couleur jaunâtre. Sur d'autres taches, il reste une croûte représentant une bulle qui avait précédé la lésion pigmentée. La mère signale, en effet, que plusieurs éléments avaient commencé par des bulles; d'autres représentèrent d'emblée des taches rouges et prurigineuses.

Les lésions sont localisées sur la nuque, sur le tronc, surtout à sa partie supérieure; on n'en voit pas sur les membres. Quelques nodules sont disséminés sur le cuir chevelu, le vertex, la région frontale gauche. Il y a un peu d'urticaire factice.

OBSERVATION XVII

(Adamson, *Royal Society of méd.*, 1908.)

Le malade est un petit garçon de deux ans et demi, qui présente des lésions d'urticaire pigmentaire de forme maculaire. L'éruption a commencé quand l'enfant avait six mois, par des taches brunes.

Urticaire factice très marquée; par le grattage, les lésions deviennent rouges et turgescentes, restant plusieurs minutes dans cet état.

OBSERVATION XVIII

(In *Lyon médical*, novembre 1908.)

M. le Dr Bonnet, médecin de l'Antiquaille, présente à la Société médicale des hôpitaux de Lyon, un cas typique d'urticaire pigmentaire, à description classique, chez un enfant de dix ans.

Les mastzellen sont, dans ce cas, localisées de préférence autour des vaisseaux.

OBSERVATION XIX

(Présenté à la Société de dermat. et syphilis, par Balzer et Fernet, en 1908.)

Urticaire chronique régionale avec leucodermie à tendance atrophique et avec hyperpigmentation périphérique.

Une jeune femme de vingt-deux ans présente des lésions prurigineuses datant de quatre ans. Rien dans les antécédents héréditaires.

La malade eut, dans sa jeunesse, des crises nerveuses ; à onze ans elle fut atteinte de chorée à la suite d'une peur. Elle eut aussi la rougeole et la coqueluche, elle est sujette à de violents maux d'estomac et à des migraines fréquentes qu'elle traite par l'antipyrine.

Il y a quatre ans, à la suite d'une émotion violente, apparut une éruption urticarienne, très prurigineuse, à la face externe des cuisses et des hanches. Dans les premiers temps, l'exanthème apparaissait presque tous les jours ; bientôt, par suite des lésions de grattage, des excoriations souvent enflammées accompagnèrent ces éruptions, elles laissèrent des taches blanches persistantes, entourées d'un cercle foncé qui existe encore à leur niveau.

Les lésions furent bientôt généralisées, apparaissant surtout au moment des grandes chaleurs ou des grands froids ; les éruptions urticariennes ne cessèrent jamais complètement.

Au niveau les éruptions ortiées récentes, les éléments sont arrondis, de dimensions variables ; la peau est amincie à leur niveau, parfois un peu plissée, souvent légèrement saillante, blanche par achromie cutanée. Ils simulent au cou la syphilide pigmentaire et les leucodermies post-papuleuses consécutives aux éruptions syphilitiques. Sous les aisselles et sous les seins ils affectent une disposition zoniforme, symétrique. L'hyperpigmentation qui circonscrit

ces macules atrophiques aurait apparu en même temps qu'elles.

Dermographisme sur la peau saine.

Examen du sang :

Polynucléaires	52
Eosinophiles	14
Petits mononucléaires	4
Moyens	5
Grands	22
Cellule de Türk	1
Mastzellen	2

OBSERVATION XX

Klotz publie dans les *Archiv für Dermat.*, 1909, une observation typique d'urticaire pigmentaire, de description classique.

OBSERVATION XXI

(Pautrier et Fernet, *Soc. de Derm.*, mars 1909.)

Début tardif et éruption confluente.

M. C..., vingt-trois ans. Père alcoolique, deux frères en bonne santé, une sœur présente de l'acné persistante de la face.

La maladie débuta il y a six ans, les éléments n'ont pas disparu depuis cette époque. Ils survinrent par poussées irrégulières. Pas de prurit.

L'éruption est formée de petites papules confluentes, surélevées; quelques-unes sont d'un rouge violacé, d'autres sont d'un jaune brunâtre.

Leur grosseur moyenne est celle d'une tête d'épingle, elles deviennent turgescents par le grattage ou la piqure. Dermographisme général très accentué. On remarque, en outre, des lésions de kératose pilaire avec sécheresse des téguments, au niveau de la partie postérieure des bras et à la face externe des cuisses.

Le malade est peu nerveux et ne présente pas d'autres symptômes morbides. La biopsie a montré une infiltration dermique de mastzellen à protoplasma riche en granulations métachromatiques rougeâtres. Du foyer principal se détachent de petites traînées de cellules, localisées surtout autour des vaisseaux; ces matszellen, moins tassées, ont leur forme allongée habituelle.

OBSERVATION XXII

(A. Gassmann, in *Dermatol. Zeitschrift*, tome II.)

Cas d'urticaire pigmentaire chez un homme de cinquante-six ans. L'affection débuta il y a six ou huit ans.

Rien de particulier dans la forme et l'évolution de la maladie.

L'examen histologique montra des mastzellen dans les anciennes efflorescences.

OBSERVATION XXIII

(Cette observation et les suivantes ont été présentées par Graham Little à la *Société de dermatologie de Londres* qui en approuva le diagnostic; elles furent publiées dans le *Brit. Journ. of Dermat.*, en 1905 et les années suivantes.)

Alice B..., deux ans; pas de dermatose dans la famille; aucun antécédent personnel.

Vaccinée une semaine après la naissance, six à sept semaines plus tard eut lieu une éruption maculaire qui se développa en trois semaines.

Les taches sont rondes ou oblongues, avec grand axe parallèle à la direction des côtes; sur le dos et sur la paume des mains elles sont plus resserrées que sur le reste du corps.

Elles sont uniformément colorées en brun clair ou peau de chamois et abondantes surtout sur l'abdomen, le dos et le cou; sur les côtés elles forment des bandes parallèles à la direction des côtes. On ne voit pas de taches sur les jambes

ni sur les pieds; la partie inférieure du visage est indemne, mais il y a des lésions typiques sur les tempes et sur le front. Pas de taches sur la muqueuse buccale.

Les macules deviennent rapidement rouges et turgescents par le frottement.

Hypertrophie des ganglions cervicaux, axillaires et inguinaux.

L'enfant ne présente pas d'autre maladie que cette dermatose; elle a les cheveux blonds et les yeux bleus.

Examen histologique. — L'épiderme est épaissi au niveau des masses de mastzellen; le *stratum granulosum* fait défaut. Il y a de l'œdème intracellulaire et interstitiel.

Les cellules pigmentaires sont disposées en plusieurs couches et non confinées sur la couche basale. Les granulations sont très foncées.

Les mastzellen sont très nombreuses, surtout autour des vaisseaux sanguins, dans le plexus sous-papillaire et dans le voisinage des bulbes pileux. Elles ne sont pas disséminées; la plus grande partie se trouve immédiatement sous l'épiderme; elles deviennent rares dans les couches inférieures.

Le tissu élastique est dissocié au niveau de l'accumulation des mastzellen; il est normal dans les couches profondes.

Les vaisseaux sont dilatés et abondants.

OBSERVATION XXIV (*Idem.*)

L. C..., trois ans; deux frères ou sœurs indemnes. Mère en bonne santé. L'éruption fut remarquée quatorze jours après la naissance et présentait alors très peu de lésions, mais elles augmentèrent par poussées intermittentes. L'enfant était agitée pendant les premiers mois qui suivirent l'éruption.

Caractères et Distribution. — Taches ovales ou rondes

de couleur brune ou jaunâtre ; quelques-unes sont rouges. Elles sont très petites et très nombreuses surtout dans le dos, où elles ne laissent que quelques intervalles de peau saine. Elles sont aussi abondantes sur les cuisses, le pubis, les grandes lèvres, mais la muqueuse vulvaire est indemne. Le front est parsemé de macules ; la muqueuse buccale présente quelques taches punctiformes, de couleur brun jaune.

La paume des mains n'est pas atteinte.

Rougeur et turgescence des taches par irritation.

Hypertrophie des ganglions cervicaux et axillaires.

L'enfant est blonde, ses yeux sont bleus.

Examen histologique. — Les mastzellen sont ici plus nombreuses dans la partie profonde du derme que dans la couche superficielle. Pas d'épaississement de l'épiderme au niveau de leurs agglomérations ; cependant il y a quelques vacuoles dans les cellules épidermiques.

Les cellules pigmentaires sont très nettes, les granulations sont abondantes et foncées.

Les mastzellen sont bien formées, abondantes ; mais, dans ce cas, on n'en trouve pas dans la zone interpapillaire ; elles entourent les vaisseaux surtout dans la couche profonde du derme.

Les fibres élastiques sont peu altérées ; elles sont épaissies, un peu dissociées ; quelques-unes passent jusque dans l'épiderme, en passant au-dessus des limites de la couche basale.

Le pigment est très foncé, bien que la teinte de la lésion soit assez claire.

OBSERVATION XXV (*Idem.*)

A. P., trois ans, de famille juive russe. L'enfant a été soigné pour des abcès multiples et pour une maladie des os considérée comme bacillaire depuis deux ans. Quatre autres enfants en bonne santé.

L'éruption a commencé deux mois après la naissance ; elle est exclusivement maculaire, de couleur brun foncé, excepté après le grattage : elle devient alors d'un rouge vif. Les lésions sont très nombreuses, disséminées sur le tronc, la face et les membres ; la paume des mains et la plante du pied gauche sont les seules parties indemnes.

Hypertrophie des ganglions cervicaux, axillaires et inguinaux.

Examen histologique. — L'épiderme est rugueux, mais non épaissi ; léger œdème intracellulaire. Les cellules pigmentaires sont très nombreuses, les granulations sont abondantes.

Les mastzellen sont localisées entre les papilles, surtout autour des vaisseaux ; quelques-unes sont isolées dans la couche profonde du derme, d'autres forment de petits groupes autour des bulbes pileux et des glandes sébacées.

Les fibres élastiques sont peu altérées ; on remarque seulement, entre elles, quelques lacunes comblées par des mastzellen.

Les vaisseaux sanguins sont dilatés.

OBSERVATION XXVI (*Idem.*)

C. B..., douze mois ; cinq frères ou sœurs en bonne santé.

L'enfant est né au huitième mois de la grossesse, à la suite d'un accident survenu à la mère (plaie infectée du pied), qui ne donna lieu à l'ingestion d'aucun remède.

L'éruption commença deux ou trois semaines après la naissance ; elle est composée de nodules assez saillants, de couleur brun clair, de formes variées : oblongues, ovales, triangulaires, etc. A leur surface, la peau est un peu plissée. Les lésions sont peu nombreuses : une trentaine environ ; elles deviennent rouges et turgescents à la suite de grattage.

Les ganglions lymphatiques sont hypertrophiés.

Pas de troubles intestinaux ; l'état général est bon.

Examen histologique. — L'épiderme est épaissi au niveau des nodules ; il présente quelques vacuoles, mais pas d'œdème interstitiel.

Les cellules pigmentaires sont localisées dans la couche basale ; le pigment est peu foncé, malgré la coloration très brune des lésions.

Les mastzellen sont très nombreuses ; elles paraissent former une véritable mosaïque autour des vaisseaux sanguins. Plusieurs cellules sont fragmentées, les débris granulaires sont disséminés. Enfin l'on voit de nombreuses mastzellen isolées ou groupées autour des glandes sébacées.

Les vaisseaux ne sont ni dilatés ni particulièrement abondants.

Le tissu élastique est très épaissi au-dessous de la lésion, mais il fait défaut dans la masse même du nodule.

OBSERVATION XXVII (*Idem.*)

Th. N..., neuf ans, cinq frères ou sœurs en bonne santé, mère bien portante.

Quatorze jours après la naissance, l'éruption commença par des taches sur le cou et sur les épaules ; d'autres lésions apparurent pendant les six semaines suivantes.

L'éruption est exclusivement maculaire, de couleur brune ; elle devient rapidement rouge et turgescence si elle est irritée par le frottement.

Rien de particulier dans la distribution.

Hypertrophie des ganglions lymphatiques du cou.

Dermographisme très net sur la peau saine.

L'état général est excellent.

Examen histologique. — L'épiderme est épaissi, surtout au niveau de quelques agglomérations de mastzellen situées dans la couche supérieure du derme. Quelques vacuoles intra et intercellulaires.

Les cellules pigmentaires sont abondantes au-dessus de

la couche basale et dans les couches plus superficielles du derme ; elles sont riches en granulations très sombres.

Les mastzellen sont très nombreuses dans le derme, surtout autour des vaisseaux et des glandes sébacées.

Quelques cellules sont fragmentées, sans noyaux distincts aux endroits où l'infiltration est plus épaisse.

Les fibres élastiques sont dissociées, le tissu interstitiel estraréfié.

Dilatation des vaisseaux sanguins.

OBSERVATION XXVIII (*Idem.*)

D. R..., trois ans et demi ; seul enfant atteint dans la famille.

L'éruption apparut quelques jours après la naissance, elle fut peu abondante.

Actuellement l'enfant présente des macules légèrement jaunâtres, disséminées sur le cou, les épaules et le dos. Leur distribution est très irrégulière et particulièrement asymétrique.

Rougeur et turgescence des lésions par le grattage.

OBSERVATION XXIX (*Idem.*)

Esther S..., trois ans, un frère en bonne santé.

La maladie commença, quatre mois après la naissance, par des symptômes d'urticaire ordinaire ; la pigmentation fut seulement remarquée quand l'enfant avait douze mois. D'autres lésions semblables se montrèrent depuis cette époque.

L'éruption est formée de macules, turgescences et rouges par irritation ; les plus anciennes sont de la couleur du cuir ; elles sont à peine perceptibles par le toucher. Leur nombre varie entre 40 et 50 taches disposées irrégulièrement.

Urticaire factice obtenue en irritant la peau saine, ne laissant aucune tache pigmentaire.

La santé de la malade n'est pas parfaite ; l'abdomen est ballonné, l'appétit est irrégulier, l'enfant est sujette à des terreurs nocturnes depuis l'âge de deux ans.

OBSERVATION XXX (*Idem.*)

Début congénital.

Ed. W., 4 mois ; deux frères ou sœurs en bonne santé

A sa naissance, l'enfant présentait sur la face quelques lésions que l'on prit pour des nævi ; à un mois, apparut une tache nouvelle ; à quatre mois les lésions étaient assez nombreuses. Elles sont du type nodulaire, de couleur brun foncé, de dimensions variées, les plus grandes ayant jusqu'à 1 pouce de diamètre et $\frac{1}{4}$ de pouce de hauteur. Leur consistance est ferme, rappelant celle des chéloïdes. Sous l'influence du frottement elles deviennent rouges avec un cercle plus rouge encore à leur base. Chez plusieurs nodules ce halo est visible continuellement ; il paraît dû au frottement des habits ; il est plus pâle par un temps froid et quand l'enfant est au grand air.

Les nodules sont surtout abondants dans le dos, ils sont rares au-dessous des genoux ; pas de lésions sur la paume des mains ni sur les muqueuses.

Examen histologique. — L'épiderme est épaissi au niveau des nodules ; œdème très prononcé du tissu interstitiel.

Les cellules pigmentaires se trouvent surtout dans la couche basale, les granulations qu'elles contiennent sont peu nombreuses et peu colorées.

On ne voit pas de cellules pigmentaires dans le derme.

Au niveau du nodule l'infiltration des mastzellen est très abondante ; autour de la lésion, les mastzellen se voient seulement au niveau des vaisseaux ; quelques-unes sont disséminées.

Les fibres élastiques forment une barrière épaisse au-dessous de l'infiltration.

OBSERVATION XXXI (*Idem.*)

Georges V..., cinq ans, Hanovrien ; douze frères ou sœurs en bonne santé. Rien de particulier dans les antécédents héréditaires ni dans la grossesse.

L'éruption fut remarquée quatorze jours après la naissance, au niveau de la partie inférieure du corps. Elle est composée de macules, rondes ou ovales, de couleur brun rouge, même quand elles ne sont pas irritées. Jamais de prurit mais dermographisme facilement obtenu par le frottement de la peau saine.

Hypertrophie des ganglions lymphatiques.

Examen histologique. — Au niveau de l'épiderme on remarque un œdème intra-cellulaire considérable.

Les cellules pigmentées forment plusieurs couches ; on en trouve jusque dans le derme. Le pigment est très abondant.

Les mastzellen se trouvent seulement dans la zone inter-papillaire et dans les parties les plus superficielles du derme ; elles ne sont pas particulièrement abondantes autour des vaisseaux. Quelques-unes sont isolées dans les couches inférieures du derme.

Le tissu élastique est désorganisé, beaucoup de fibres sont pigmentées.

Les vaisseaux sanguins sont dilatés.

OBSERVATION XXXII (*Idem.*)

A. F. ., garçon de onze ans ; quatre frères ou sœurs en bonne santé, deux morts, l'un de pneumonie à l'âge de trois mois ; l'autre, né prématurément, n'a pas vécu. Le premier avait eu une éruption généralisée dont on n'avait pas fait un diagnostic certain. Un frère aîné, actuellement en bonne santé, eut, quelques jours après sa naissance, une éruption de furoncles qui devinrent jaunes en suppurant et formèrent des plaies qui persistèrent pendant six mois.

La mère est épileptique ; un de ses parents avait aussi des attaques de mal comitial ; les enfants n'ont rien présenté de semblable jusqu'ici.

Plusieurs des enfants ont eu de l'ictère à leur naissance ; cet ictère aurait persisté pendant un mois. Enfin, la mère fut malade pendant la grossesse de l'enfant observé et suivit un traitement dont la nature n'est pas déterminée.

Quand l'enfant avait six mois, on s'aperçut qu'il avait des taches brunes sur les parties inférieures du corps ; il avait à ce moment des malaises généraux, de la fièvre, mais pas de démangeaisons. Les lésions étaient rougeâtres, donnant, au toucher, la sensation de petits grains situés sous la peau.

L'éruption se fit par poussées, pendant quatre mois il y eut plusieurs apparitions de nodules, avec fièvre mais sans prurit ; ensuite intervalle de deux ans et demi sans poussée nouvelle ; à la fin de cette période apparut une nouvelle éruption suivie de deux autres, cinq ans plus tard.

Actuellement l'enfant est couvert de macules, très abondantes surtout sur le tronc et sur les épaules ; il y en avait aussi sur la figure mais elles ont disparu. Elles sont assez petites, du diamètre d'un quart de pouce au maximum, de couleur café au lait. Elles deviennent turgescences par irritation ; dermatographisme au niveau de la peau saine.

Pas de régression notable des lésions pendant cinq ans d'observation. L'enfant a de fréquents maux de tête ; il n'a jamais eu d'attaque ; d'après la mère il aurait eu de l'ictère le premier mois qui suivit sa naissance.

La description de la première éruption qui aurait été formée de petits grains situés sous la peau, fait penser à un type d'éruption nodulaire ou mixte ; l'observation personnelle de Graham Little n'a montré que des macules.

Examen histologique. — L'épiderme est épaissi, sa surface est plissée, peut-être à cause des mastzellen, qui se trouvent au-dessous.

Plusieurs cellules épidermiques présentent des vacuoles.

Les cellules pigmentaires occupent surtout la couche basale ; quelques-unes sont isolées dans le derme ; tandis que dans l'épiderme elles forment des colonnettes à direction perpendiculaire à la surface de la peau.

Les mastzellen sont surtout abondantes dans la zone interpapillaire et autour des vaisseaux ; on en trouve même à l'intérieur des vaisseaux sanguins.

Le tissu élastique présente quelques vacuoles remplies de mastzellen.

OBSERVATION XXXIII (*Idem.*)

Emilie F..., neuf ans. Deux frères ou sœurs en bonne santé.

Rien de particulier dans les antécédents héréditaires.

A trois mois apparut, sur le dos, une tache jaune et plate, qui persista, seule, jusqu'à cinq ans ; une autre tache apparut alors sous l'omoplate gauche. Pas de lésion nouvelle depuis cette époque.

Ces macules rougissent et deviennent rapidement turgescentes si on les irrite ; leur couleur ordinaire est jaune citron. Elles furent prurigineuses au moment de leur apparition, elles ne le sont plus actuellement. Urticaire factice facilement obtenue au niveau de la peau saine. Quelques ganglions hypertrophiés au cou et dans la région axillaire. On dit que l'enfant a un tempérament bilieux, elle n'a pourtant jamais eu dictère mais elle a souvent des maux de tête.

Examen histologique. — Epiderme un peu épaissi. Cellules pigmentaires abondantes dans la couche basale. On en trouve beaucoup autour de la lésion.

Les mastzellen sont disposées parallèlement à la surface de la peau ; elles entourent les vaisseaux et l'on en voit même quelques-unes à l'intérieur.

OBSERVATION XXXIV (*Idem.*)

E. C..., petite fille de trois ans ; trois frères ou sœurs en bonne santé. Rien de particulier dans les antécédents héréditaires.

On s'aperçut de la maladie quand l'enfant avait trois mois peut-être avait-elle commencé plus tôt.

L'éruption est formée de macules de couleur rouge brun, non prurigineuses.

Rougeur et turgescence des lésions par le frottement ; dermographisme sur la peau saine.

Les taches sont peu abondantes, plus nombreuses sur le côté gauche du corps. Hypertrophie des ganglions cervicaux et axillaires.

Examen histologique. — Les cellules pigmentées sont distribuées d'une manière très irrégulière, en plusieurs couches dans certains endroits, en une seule dans d'autres. Le pigment est très foncé bien que la macule soit plutôt rouge que brune.

Les mastzellen sont bien groupées.

OBSERVATION XXXV (*Idem.*)

Début tardif. — Confluence anormale des lésions.

Isabelle G..., trente-sept ans ; a eu six enfants, en bonne santé, pas de fausses couches. Il y a quatre ans, la malade fut atteinte d'une éruption formée de taches brunes ; la face devint foncée d'une manière uniforme. Un peu de prurit au début. Au milieu de ce grand placard foncé, on distinguait de petites taches qui devenaient rouges quand on les frottait.

Urticaire factice sur la peau saine.

Actuellement le corps est couvert de larges placards, de couleur brun clair, sur lesquels on distingue des macules plus sombres et bien délimitées. Les lésions sont distribuées sur le cou, le bras, l'abdomen au-dessous de l'om-

bilic, le dos, les aisselles, les seins ; quelques taches sont disséminées sur la face interne des cuisses ; la face a une couleur brune. Pas de lésions au niveau de la muqueuse buccale. Pigmentation foncée autour de l'anus.

Peu de prurit.

Pas d'hypertrophie des ganglions lymphatiques.

(Graham Little rappelle qu'une observation semblable a été rapportée par Rath in *British Journ. of Derm.*, 1897.)

Examen histologique. — Epiderme épaissi et rugueux au niveau des macules. Les cellules pigmentaires sont riches en granulations ; elles-mêmes sont nombreuses, on en trouve jusque dans le derme.

Les mastzellen sont rares ; leur disposition est ordinaire.

OBSERVATION XXXVI

Début à la naissance.

Herbert M..., onze ans ; sept frères ou sœurs en bonne santé ; un frère né avec de l'ictère. Mère un peu nerveuse.

A la naissance, l'enfant avait trois taches, une sur la jambe, une sur l'abdomen et une autre sur la poitrine ; ces taches étaient rouges avec le centre blanc ; elles persistèrent jusqu'à l'époque actuelle, mais à deux ou trois mois d'autres lésions apparurent.

A la naissance, les taches étaient rouges, saillantes comme des pois, elles devinrent complètement plates au bout de deux ans et demi. Elles ne furent jamais prurigineuses.

Plusieurs lésions ont actuellement disparu ; celles qui subsistent sont jaunâtres et tout à fait plates ; elles deviennent turgescents et rouges par le grattage.

Leur distribution n'a rien de particulier ; il n'y en a pas sur la muqueuse buccale.

Dermographisme très accentué sur la peau saine.

Hypertrophie des ganglions cervicaux et axillaires.

Pas de biopsie.

OBSERVATION XXXVII

(Bunch, *British Journal of Dermat.*, 1909.)

Chez une jeune fille de dix ans, le Dr Bunch signale une éruption composée de papules et de nodules sur la poitrine, le dos et les bras ; quelques-unes sont jaunes, d'autres sont rouges. Sur le côté droit du cou, on remarque une tache jaune de 1 pouce de diamètre, composée de nodules très rapprochés, pigmentés, ainsi que la peau qui les entoure. Au-dessous du sein gauche se trouve une tache plus grande de 2 pouces de diamètre, mais de forme irrégulière. Au milieu de la lésion, une saillie dépasse le niveau de la tache de $\frac{1}{4}$ de pouce. La plus grande macule apparut il y a huit ans et augmenta lentement de dimension pendant les années suivantes ; celle du cou existe depuis trois ans. D'après la mère, il n'y a eu aucune disparition des taches apparues ; il y avait peu d'urticaire factice.

On a constaté du diabète dans la famille, une tante et un oncle sont morts de cette maladie, mais le sujet n'a pas de sucre dans les urines. Une de ses sœurs est morte de tuberculose à l'âge de dix ans.

OBSERVATION XXXVIII

(Graham Little, *British Journal of Dermat.*, 1909.)

Le sujet est un ancien soldat, âgé de trente-cinq ans ; syphilis il y a dix-huit ans ; cicatrice du chancre encore visible sur le pénis. Il a eu des accidents secondaires et fut traité pour sa maladie. La réaction de Wassermann donna, chez lui, un résultat positif.

Il y a douze mois, éruption qui progressa graduellement. Elle consiste en nombreuses macules de $\frac{1}{8}$ de pouce de diamètre, de coloration brun-rouge, localisées surtout sur le dos et la poitrine, où elles sont plus rouges que sur le reste du corps. Les lésions sont plus rares sur

les avant-bras, où elles ressemblent un peu à des taches de rousseur, elles sont irritables et deviennent turgescences par grattage. On propose le diagnostic d'urticaire pigmentaire qui est maintenu.

OBSERVATION XXXIX

(Graham Little *British Journal of Dermat.*, 1909.)

Cas d'urticaire pigmentaire, à forme sévère, chez un enfant. D'après la mère, l'éruption se développa quatorze jours après la naissance. L'enfant est à présent âgé de six mois ; la plus grande partie du corps, la figure et le crâne, sont entièrement couverts par des macules et des papules petites et indurées et de couleur brune. Elles sont si nombreuses, si confluentes, qu'il serait impossible de trouver une surface de peau saine plus large qu'une pièce de monnaie, sauf au coup-de-pied ; pas de lésions sur les muqueuses. On fit d'abord le diagnostic de syphilis et l'on institua le traitement mercuriel qui ne donna aucun résultat.

Le prurit est violent quand les lésions sont irritées ; la tuméfaction et la rougeur sont obtenues par frottement.

Pas de syphilis dans la famille.

OBSERVATION XL

(Jacob, in *British med. Journal*, 1908.)

Cas d'urticaire pigmentaire traitée par les rayons X

En juillet 1906, on observe un petit garçon de treize mois qui présente des lésions d'urticaire pigmentaire, de type maculaire, ayant apparu huit jours après la vaccination, quand l'enfant avait quatre mois.

Par le grattage, on obtient facilement du dermographisme sur la peau saine et la turgescence des éléments pigmentés.

L'enfant fut traité pendant trois séances, à une semaine

d'intervalle, par les rayons X, dont la quantité totale fut insuffisante pour amener une réaction visible.

Six mois plus tard, il est impossible d'obtenir l'urticaire factice, ni la turgescence des lésions. Pas de taches nouvelles.

A la fin de cette période, les anciens symptômes apparaissaient de nouveau et disparurent encore après trois séances de rayons X; ils n'avaient pas reparu trois mois après.

La mère prétend que les anciennes lésions étaient moins colorées que les suivantes, mais Jacob n'en est pas convaincu.

OBSERVATION XLI

(Même auteur, in *British Journal of Derm.*, 1908.)

Urticaire pigmentaire et syphilis. Début tardif.

Femme de quarante ans, mariée, présentant depuis huit ans, sur les avant-bras, une éruption de macules brunnâtres.

L'examen histologique montra, au niveau de ces macules, une infiltration dermique abondante de mastzellen.

Le mari de la malade ayant eu la syphilis, les lésions furent considérées, au début, comme étant de nature spécifique.

OBSERVATION XLII

Publiée par M. le Dr Nicolas, professeur de clinique à la Faculté de Lyon, et M. Moutot, chef de clinique à la Faculté (*Province médicale*, 5 mars 1910).

Maximilienne F..., vingt mois, est amenée, le 19 novembre 1909, à la consultation de M. le professeur Nicolas, pour une éruption généralisée de taches pigmentées, apparues dans les premiers jours qui ont suivi la naissance.

Antécédents héréditaires. — Père bien portant, vingt-

trois ans, non éthylique, sans antécédents nerveux. Mère en bonne santé; pas de caféisme, de théisme, ni d'éthylisme. Battements des paupières très marqués, pas d'anesthésie pharyngienne, ni cornéenne. Grossesse normale, ni émotions, ni chagrins, ni surmenage pendant cette période. Une sœur de la mère fait avec facilité des poussées de dermite eczémateuse artificielle des mains. Une cousine germaine de l'enfant est amenée en même temps qu'elle avec une poussée typique de papules de strophulus. Pas de syphilis chez les parents.

Antécédents personnels. — Enfant née à terme, 4 kg. 200. Alimentation réglée depuis la naissance (consultation des nourrissons de la Charité, M. Commandeur), jusqu'à onze mois, allaitement naturel exclusif; de onze à dix-huit mois, adjonction de potages. Depuis dix-huit mois (sevrage), l'alimentation semble avoir été très correcte, tout au moins en ce qui concerne sa qualité, car il est difficile d'en apprécier la quantité. L'enfant n'a jusqu'ici fait aucune maladie, elle se porte bien; pas de retard de la dentition.

Début de l'affection actuelle. — La mère a retiré son enfant de la Charité vers le douzième ou treizième jour après l'accouchement. C'est à ce moment même qu'elle a constaté la présence d'une éruption généralisée, constituée par des plaques rouges surélevées, ne donnant aucune démangeaison. Ces plaques ont persisté en changeant de coloration, se pigmentant de bonne heure. Dès lors, elles sont restées ainsi stationnaires longtemps; les unes persistent encore, d'autres se sont affaïssées ou ont disparu. A l'éruption primitive généralisée d'emblée fut ajoutée l'apparition à peu près continue d'éléments isolés ayant une même évolution.

Etat actuel. — L'éruption, qui dure depuis vingt mois, est généralisée. Seules, les régions palmaires et plantaires sont indemnes, le cuir chevelu de même, quoiqu'il existe un élément à sa bordure sur le front. Sans que l'éruption

soit très polymorphe, on peut distinguer deux groupes d'éléments : 1^o Des plaques, surélevées ou non, pigmentées ou érythémato-pigmentées pour la plupart, mais quelques-unes simplement érythémateuses ; 2^o des éléments plus petits à type papuleux ou papulo-vésiculeux.

Les plaques sont nombreuses, elles sont de dimensions variables, de la surface d'une lentille à une pièce de 1 franc. Peu d'ailleurs sont circulaires, la plupart sont allongées et cela toujours dans un même sens transversal, qu'il s'agisse du tronc ou des membres, sans que l'on puisse trouver une schématisation par rapport à l'innervation périphérique. Ces plaques sont variables d'aspect et de coloration. Le plus grand nombre sont surélevées et pigmentées. Cette pigmentation, suivant les éléments, va du jaune fauve, du café au lait léger au bistre foncé, au brun. Cette coloration est plus ou moins modifiée par un élément érythémateux surajouté, plus ou moins marqué suivant les plaques, mais qu'il est toujours facile de rendre très accentuée par un simple grattage. La surface de la peau n'est pas modifiée en dehors de cela ; tout au plus sur quelques éléments les plus surélevés l'épiderme semble-t-il un peu plissé. La palpation révèle, au niveau des éléments surélevés, une infiltration assez dure, qui augmente, devient œdémateuse à mesure que l'examen se prolonge. Par la vitro-pression, l'élément érythémateux disparaît complètement, il persiste seulement une teinte pigmentaire, et la lésion paraît à ce moment assez analogue au nævus pigmentaire plan. A côté de ces éléments saillants, il est de simples macules pigmentaires au niveau desquelles la peau est plane, sans modification cicatricielle, squameuse ou autre, sans infiltration primitive, mais qui, par le grattage, peuvent donner une réaction urticarienne. Quelques éléments très rares, deux ou trois actuellement, ont le type classique des plaques d'urticaire ordinaire. Ce sont des plaques érythémateuses surélevées, sans centre porcelainique, reposant sur une base œdémateuse, entourée d'une zone périphérique plus

rosée de 2 à 3 millimètres, disparaissant complètement à la vitro-pressure; ces éléments sont d'origine récente. Aucun de ces éléments n'est le siège de démangeaisons.

Considéré dans son *évolution*, chaque élément, dit la mère, débute par la plaque érythémateuse urticarienne pure. Rapidement, au niveau de cette plaque persistante, apparaît la pigmentation. L'élément, surélevé, pigmenté, a une période d'état longue de plusieurs mois. Dans la suite, la lésion s'affaisse, la pigmentation disparaît peu à peu, et il ne persiste plus aucune trace de l'élément éruptif. La mère ne peut préciser la durée de chaque élément, ni si tous les éléments ont l'évolution décrite, s'il n'en est pas à type maculeux constant. Aucun élément n'a jamais été purpurique.

Les *éléments papuleux* sont plus petits, ils sont disséminés çà et là sur le tronc, les membres, sont nombreux à la face. Ils sont de volume variable, mais atteignent à peine celui d'une tête d'épingle en verre. Ils sont arrondis, acuminés, rosés, reposant sur une base rosée aussi, légèrement œdémateuse. Quelques-uns sont simplement papuleux, d'autres présentent en leur sommet l'aspect d'une vésicule : mais à la piqûre on ne peut faire sortir aucun liquide ; en somme, lésions à type d'urticaire papuleuse et papulo-vésiculeuse de strophulus. Pas de prurit de ces lésions, pas de papules séro-sanguinolentes. Ces petites lésions, d'après la mère, ne seraient jamais le début de taches pigmentées. Pas de lésions des muqueuses

Pas de ganglions hypertrophiés, aines, aisselles. Pas de lésions de lichénification.

Réactions vaso-motrices marquées sur tout le tégument : au niveau des éléments pigmentés que le grattage rend turgescents, urticariens ; dans les intervalles de peau saine où l'on provoque facilement l'urticaire factice.

Bonne santé générale de l'enfant : 11 kilogrammes, dort bien. Abdomen un peu trop volumineux. Chapelet costal, rachitique, léger.

CONCLUSIONS

I. — Nous pensons que les auto-intoxications digestives ou hépatiques peuvent déterminer une irritation interne, persistante, capable de donner naissance à l'urticaire pigmentaire.

II. — Malgré les différences des caractères cliniques qui existent entre l'urticaire pigmentaire et l'urticaire vulgaire, nous croyons qu'il n'y a pas lieu de séparer ces deux maladies ; les papules d'urticaire vraie peuvent coexister avec les plaques urticariennes pigmentées, les unes et les autres relevant d'une même cause et faisant partie du même cadre nosologique. De plus, nous avons vu que l'on peut faire renaître, par la piquûre ou le grattage, le caractère ortié des lésions pigmentaires.

III. — La formule histologique de l'urticaire pigmentaire ne peut être invoquée contre son essence urticarienne pour la rapprocher des tumeurs, car, si, dans la plaque ortiée ordinaire il n'y a pas d'infiltration dermique de mastzellen, c'est que la lésion a une

évolution trop fugace ; *les mastzellen traduisent seulement un processus inflammatoire chronique.*

En résumé, il nous semble légitime à l'heure actuelle de rattacher l'urticaire pigmentaire à l'urticaire vraie, avec toute une série de faits de passage entre les deux variétés.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
NICOLAS.

Vu :

LE DOYEN,
L. HUGOUNENQ.

Vu et permis d'imprimer :

Lyon, le 11 juillet 1910.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ,
P. JOUBIN.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

- ADAMSON, *British Journal of Dermatology*, 1895 ; *Ibid.*, 1904 : cas d'urticaire pigmentaire à forme maculaire.
- ARNING, *Verhandl. d. Deutschen Derm. des 1^{er} Kongress.* Observation.
- BAKER, *Forme rare de maladie de peau* (thèse de Raymond, 1888).
- BALZER et FERNET, Urticaire chronique régionale avec leucodermie à tendance atrophique et avec hyperpigmentation périphérique (*Soc. de dermatologie*, 1908).
- BARLOW, *Eruption non décrite survenue chez un enfant tuberculeux* (thèse de Raymond, 1888).
- BAUMER, Etude sur l'histologie de l'urticaire ordinaire et pigmentée (*Archiv. für Derm. und syphilis*, 1897).
- BEHREND, Deux observations, thèse de Raymond.
- BLUMER, Observation (*Monatsh. für pr. Derm.*, 1902).
- BOHAC, Urticaire pigmentée (*Archiv. für Derm.*, 1906).
- BONNET, Urticaire pigmentée (*Lyon médical*, 1908, p. 1164; 1909, t. II, p. 1093).
- BRÉDA, Urticaire pigmentée (*Atti del R. istituto veneto di scienze lettere ed arti*, 1904).
- BROCOQ, Art. URTICAIRE PIGMENTAIRE, in *Traité élémentaire de dermatologie pratique*, Paris, Doin édit., 1907.
- BRODIE Observation (thèse de Raymond).
- BRONGERSMA et GALLOWAY, Observation (*British med. Journal*, 1894).
- BRONSON, Observation (*Annales de dermat.*, 1894).
- BUNCH, Cas d'urticaire pigmentaire (*British Journ. of Derm.*, 1909).
- CAVAFY, Observation (*The Lancet*, mai 1880, p. 739).
- CROCKER, Xanthelasmaïdeia or urticaïra pigmentosa (*Brit. Journ. of Derm.*, 1907).
- CLIFFORD, Observation (*British Journ. of Derm.*, 1895).
- CUTLER, Observation (*Ann. de dermat.*, 1841).

- DARIER, Quelques remarques sur l'urticaire pigmentaire. Observations (*Soc. de dermatol.*, 1905).
- Art. URTICAIRE PIGMENTAIRE, in *Précis de dermatologie*, Paris, Masson édit., 1909.
- DERVILLE, Observation (*Ann. de dermat.*, 1894).
- DOUTRELEPONT, *Archiv. für dermat. und syphilis*, 1890.
- DUBOIS-HAVENITH, Communication au Congrès de Bruxelles.
- DUBRISAY, *Annales de dermat.*, 1901.
- DUHRING, Art. URTICAIRE PIGMENTAIRE, in *Traité des maladies de la peau* (traduction de Barthélemy, 1883).
- EDDOWES, Observation (*British dermat. Journ.*, 1903).
- EHRLICH, *Archiv. für Mikrosk. Anat.*, 1877.
- ELLIOTT, Cas d'urticaire pigmentaire (*Journ. cut. diseases*, 1891).
- EUDLITZ, Cas d'urticaire pigmentée (*Ann.*, 1896).
- FABRY, Observation (*Archiv. für Derm.*, 1896).
- FEULARD, Observation (*Ann. de dermat.*, 1885, p. 155).
- Urticaire pigmentaire (*Ann. de dermat.*, 1893).
- FOURNIER, Observation (thèse de Raymond).
- FOX (Colcott), On urticaria pigmentosa or xanthelasma (*Med. chir. transact.*, 1883).
- Observations (*British Journ. of Derm.*, 1896; 1897; 1898).
- FOX (Tilbury), *Forme rare du xanthelasma, maladie non décrite* (thèse de Raymond).
- FOX (G.-H.), Observation (*Journ. cut. diseases*, 1884, p. 214).
- GALLOWAY, Observation (*British Journ. of Derm.*, 1899 et 1903).
- GASSMANN, Eruption papulo-hyperémique chronique pigmentée (urticaire pigmentée) (*Dermatolzeitchrift*, t. XII).
- GAUCHER, Art. URTICAIRE PIGMENTAIRE, in *Traité de médecine et de thérapeutique de Brouardel et Gilbert*, Paris, Baillière, 1895-1902.
- GILCHRIST, *John Hopkins Bull.*, vol. III.
- GOLDENBERG, Observation (*Journ. cut. dis.*, 1891).
- GOODHART, Cas d'urticaire pigmentée (thèse de Raymond).
- HALLOPEAU, Urticaire pigmentée (*Bulletin de la Soc. de dermat. et de syphilis*, 1896).
- HALLOPEAU et LEBERT, Sur un troisième cas d'urticaire pigmentée avec cicatrice (*Bulletin de la Soc. de dermat. et de syphilis*, 1904).
- HALLOPEAU et LEREDDE, Art. URTICAIRE PIGMENTAIRE, in *Traité pratique de dermatologie*, Paris, Baillière, 1900).
- HIBBLETHWAITE, Observation (thèse de Raymond).
- HOGGAN, *Urticaria pigmentosa*, *Monatsh.*, 1882, p. 235.

- HOGGAN, Histol. über urticaria pigmentosa (*Urticaria pigmentosa*, *Monatsh.*, 1883, p. 44).
- HUTCHINSON, *New Sydenham Soc. Atlas*.
- JACQUET, Urticaire pigmentée (*Annales de dermat.*, 1899).
- JACOB, Cas d'urticaire pigmentaire traité par la radiographie (*British Derm. Journ.*, 1907).
- JADASSOHN, Observations (*Archiv. für Derm.*, vol. 39 et 40).
- JAFFREY, Cas d'urticaire pigmentée (*Brit. Derm. Journ.*, 1900).
- KAPOSI, Urticaria pigmentosa (*Wien. med. Woch.*, 1886).
- Art. URTICAIRE PIGMENTAIRE, in *Traduction Besnier et Doyon*, Paris, Masson édit., 1891.
- KLOTZ, Observation (*Archiv. für Derm.*, 1909).
- KREIBICH, *Archiv. für Derm.*, vol. XLVIII.
- LASANSKY, Observation (*Prager med. Woch.*, 1886).
- LEREDDE et TENNESON, Urticaire avec pigmentation (*Ann.*, 1896).
- LESSERRE, Urticaire pigmentaire (*Ann.*, 1901).
- LEWINSKY, Observations (*Archiv. für pathol. anal.*, Berlin, 1882, p. 576).
- LITTLE GRAHAM, Urticaire pigmentaire (*British Journ. of Derm.*, 1905, 1906, 1907, 1908, 1909).
- LITTLE et ROBINSON, Observations (*British Journ. of Derm.*, 1905-1906).
- LIVEING, Observations (*International Kongress*, 1908).
- MACLEOD, Observations (*Brit. Journ. of Derm.*, 1907).
- MACKENZIE, Observations (*Brit. Journ. of Derm.*, 1907).
- Observations (*Brit. dermat. Journ.*, 1892).
- MIBELLI, Observation (*Monatsh.*, 1888).
- MORRANT-BACKER, Observation (thèse de Raymond).
- MORRIS, Urticaire pigmentaire (début congénital) (*Brit. Derm. Journ.*, 1894).
- Urticaire pigmentaire (*Brit. Derm. Journ.*, 1901).
- Urticaire pigmentaire (*Journ. of Derm.*, 1907).
- MORROW, Observation (*Brit. Derm. Journ.*, 1892).
- NETTLESHIP, Urticaire chronique laissant des taches brunes et durant depuis deux ans (thèse de Raymond, 1888).
- NICOLAS et MOUTOT, Urticaire pigmentaire (*Province médicale*, 5 mars 1910).
- NOBL, Zur Kenntniss der urticaire xanthelasmaidea (*Archiv. für dermat.*, 1905).
- PAUTRIER et FERNET, Urticaire pigmentaire à début tardif (*Soc. de Derm.*, 1909).
- PERRIN, Art. URTICAIRE PIGMENTAIRE, in *Pratique dermatologique* (Leredde), t. IV.

- PERRY, Observation (*British Derm. Journ.*, 1896, 1901).
- PHILIPSON, TÖRÖK et VAS, Théorie des angioneuroses et de l'inflammation cutanée hémotogène (*Rev. prat. des mal. cut.*, 1906).
- PICK, Observation (*Prager Zeitschrift für Heilkunde*, 1881, p. 417).
- PLONSKY, Urticaria pigmentosa (*Archiv. für Derm.*, 1897).
- PYE-SMITH, Observation (*Guy Hosp. reports*, 1880-81, p. 212).
- PRINGLE, Observation (*Brit. Journ. of Derm.*, 1895, 1901).
- PROPERT, Observation (thèse de Raymond).
- QUINQUAUD, Urticaire pigmentaire (*Ann.*, 1893; thèse de Raymond).
- RAAB, Urticaire pigmentaire à début congénital (*Ann.*, 1901).
- RADCLIFFE-CROCKER, Observation (*Clin. Soc. Trans.*, 1885).
- Observation (*Brit. Journ. of Derm.*, 1894).
- RAYMOND, Thèse de Paris, 1888.
- REISS, Urticaria pigmentosa perstans (*Monatsh.*, 1903).
- ROBINSON, Urticaire pigmentaire (*Ann.*, 1899).
- RONA, *Urticaria mit Pigmentbildung*.
- ROTH, Observation (*Brit. Journ. of Derm.*, 1897).
- RUTHERFORD, Deux cas d'urticaire pigmentaire (*Brit. Derm. Journ.*, 1904).
- SANGSTER, *Urticaria pigmentosa* (thèse de Raymond).
- SAWILL, Cas d'urticaire pigmentaire (*Brit. Derm. Journ.*, 1904).
- SHERWELL, Observation (*Monatsh.*, 1894).
- SMALL, Urticaire pigmentée (*Monatsh.*, 1894).
- STAINER, Cas d'urticaire pigmentaire (*Brit. Journ. of Derm.*, 1906).
- STAFFEL, *Münsch. med. Woch.*
- STELVAGON, Observation (*Ann.*, 1899).
- TAYLOR, *Journ. cut. dis.*, 1891.
- THIBIERGE, Art. URTICAIRE PIGMENTAIRE, in *Traité de médecine de Charcot, Bouchard et Brissaud*, Paris, Masson, 1891-94.
- Observation (*Ann.*, 1901).
- THIMM, Observation (*Archiv.*, 1906).
- THIN, *Transact. of Clinic Society*, 1875.
- UNNA, Anat. und pathol. der urticaria pigmentosa (*Monatsh.*, 1889).
- Observation (*Monatsh.*, 1887).
- VIDAL, Observation (thèse de Raymond).
- VÖRNER, Cas d'urticaire pigmentaire (forme maculeuse) (*Dermat. Zeischr.*, 1906).
- WINTERNITZ, Urticaria pigmentosa (*Prager med. Woch.*, 1896-1898-1899).
- WOLDERT, Cas d'urticaire pigmentée à la suite de varicelle (*Ann.*, 1901).

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION	11
HISTORIQUE	13
ÉTIOLOGIE	18
ÉTUDE CLINIQUE	27
ÉVOLUTION. MARCHE. DURÉE. TERMINAISON	41
NATURE et PATHOGÉNIE	57
OBSERVATIONS	67
CONCLUSIONS	97
INDEX BIBLIOGRAPHIQUE	99

